PATHOLOGIE GÉNÉRALE

ET

CLASSIFICATION DES CHORÉES



THÈSE

PRÉSENTÉE AU CONCOURS POUR L'AGRÉGATION

(Section de médecine et de médecine légale)

ET SOUTENUE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS, LE 12 MARS 1869

PAR

Le Dr LEVEN

Lauréat de l'Institut

Membre de la Société de biologie, etc.

PARIS

ADRIEN DELAHAYE, LIBRAIRE-ÉDITEUR

PLACE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE

1869

PATHOLOGIE GÉNÉRALE

ET

CLASSIFICATION DES CHORÉES

CHAPITRE PREMIER.

QU'EST-CE QUE LA CHORÉE?

La solution de cette question est indispensable pour faire la pathologie générale et la classification des chorées. Or, pour bien comprendre la chorée, il faut, à l'aide des données cliniques et physiologiques, analyser le mouvement choréique.

Les mouvements du choréique sont de deux espèces. — Les mouvements anormaux, continus, qui agitent les membres et ne s'arrêtent que durant le sommeil, et les mouvements normaux, ceux qui servent à exécuter les ordres de la volonté, et c'est l'étude de ces deux genres de mouvements qui nous permettra de distinguer la chorée de la paralysie, des convulsions et de l'ataxie.

Mouvements anormaux ou choréiques. — Ils sont soudains, instantanés et n'occupent que des groupes isolés de muscles. Ils passent rapidement d'un membre à un autre, de la face au tronc, sans qu'il y ait aucune régularité dans l'ordre de leur production. Ils n'occupent jamais ou presque jamais une moitié du corps. Ils prédominent seulement d'un côté. Ils envahissent alternativement la face, les membres, l'œil, la langue, le pharynx, le larynx, les muscles intercos-

taux, quelquefois le sphincter de l'anus ; jamais ils ne s'accompagnent de paralysie ; ils fatiguent le muscle par suite de la grande dépense d'influx nerveux, et développent une faiblesse extrême que nous nommons parésie, et qui n'a que la durée de la maladie elle-même. — Les expériences d'Helmholtz, de Fick, de Marey, nous montrent, par le graphique de la contraction musculaire, l'affaiblissement du muscle après une série de contractions produites par des excitations répétées. Il y a donc de la parésie et non de la paralysie, et les communications entre le muscle et le cerveau ne sont interrompues à aucun moment de la maladie. C'est le cerveau qui semble être l'excitateur des mouvements choréiques, et la meilleure démonstration de ce que nous avançons, c'est ce fait, que ces mouvements ne s'arrêtent que durant le sommeil, qu'un rêve suffit pour les reproduire, c'est-à-dire qu'une excitation cérébrale, même inconsciente, se transmettant à la moelle, produit une action désordonnée des groupes musculaires. De plus, toute impression extérieure, une émotion, augmentent les mouvements choréiques. Ainsi, on ne peut pas dire que dans la chorée il y ait paralysie.

Des mouvements convulsifs. — Les mouvements choréiques ne sont pas non plus des convulsions. Les mouvements convulsifs se distinguent d'abord des premiers, en ce qu'ils occupent d'ordinaire l'ensemble des muscles d'un membre, et, pour bien faire saisir leur différence, mettons sous les yeux du lecteur la définition du mot *Convulsion* de Nysten :

« La convulsion est une contraction involontaire et instan-
» tanée des muscles, assez énergique pour produire un mou-
» vement irrégulier du tronc et des membres, avec secousses
» plus ou moins violentes et brusques, phénomènes qui se
» reproduisent à plusieurs reprises après des intervalles plus
» ou moins longs de calme. On divise les convulsions en to-
» niques, celles dans lesquelles la contraction est perma-
» nente, et en chroniques, celles qui sont caractérisées par

» les mouvements alternatifs de contraction et de relâche-
» ment. Les muscles sont les organes mis en exercice dans
» la convulsion ; elle ne peut être que le symptôme ou la
» conséquence d'une lésion du système nerveux, soit directe,
» soit sympathique, bien que les convulsions se manifestent
» souvent spontanément et indépendamment de toute in-
» flammation et de toute altération organique appréciable
» des solides (1). »

Analysons maintenant le mouvement volontaire du choréique, et alors nous pourrons comprendre, par la connaissance du mouvement choréique et du mouvement volontaire, quelle est leur vraie nature.

Un mouvement volontaire s'effectue chez le choréique comme à l'état physiologique par le travail synergique des muscles antagonistes.

Supposons que le cerveau reçoive deux excitations : une excitation consciente qui fait contracter les muscles antagonistes, et une excitation inconsciente qui met en action des groupes isolés de muscles, nous saisirons ce qui se passe dans le système nerveux du choréique quand il fait un mouvement volontaire. Les muscles se contractant de par la volonté sont dérangés dans leur action par la contraction inattendue des muscles excités indépendamment de la volonté.

Du mouvement ataxique. — Lorsque Cyon confond la chorée avec l'ataxie locomotrice, c'est-à-dire avec un trouble de coordination, il a évidemment méconnu la nature de la chorée. Rappelons rapidement en quoi consiste le phénomène de l'incoordination. L'étude de ce phénomène, qui est un des symptômes principaux du *tabes dorsalis*, montrera combien le mouvement choréique ressemble peu aux mouvements incoordonnés du *tabes*.

La physiologie a démontré qu'un membre au repos

(1) Littré et Robin, *Dictionnaire de médecine*, art. CONVULSIONS, 11e édition.

est maintenu immobile par l'action synergique des muscles antagonistes, et que dans le mouvement le moins complexe il y a une participation de tous les muscles : ainsi, dans la flexion des doigts, les extenseurs agissent pour régler le mouvement de flexion. Chez l'ataxique, rien de pareil : la synergie est perdue ; les muscles agissent chacun isolément ; il y a une dissociation absolue des fonctions musculaires ; aussi ne peut-il pas fléchir les doigts par un mouvement d'ensemble.

Au début du *tabes dorsalis*, dit Trousseau, le membre supérieur qui ne s'appuie pas sur une canne, s'écarte du corps et oscille. Le pied est lancé dans toute espèce de directions et retombe brusquement. La cuisse oscille comme le bras, les jambes sont lancées avec désordre, l'équilibre est difficile ; la marche l'est également, bien qu'il n'y ait pas de paralysie ; l'irrégularité des mouvements ne fait que croître ; les jambes finissent par être jetées tellement que le malade ne peut plus rester debout. Cette agitation qui se développe dans la marche peut s'observer quelquefois même quand il est couché. On peut sentir avec la main ses muscles se contracter involontairement. Et cependant ses forces musculaires ne sont pas diminuées encore, ce que vous pouvez reconnaître quand vous essayerez de fléchir la jambe de l'ataxique sur la cuisse malgré lui.

La difficulté de se mouvoir est encore plus saillante, et les troubles musculaires sont plus apparents quand vous voulez lui faire exécuter un mouvement plus complexe. Ces considérations sont plus que suffisantes pour montrer que dans la chorée il n'y a pas d'incoordination, et que Cyon (1), voulant faire de la chorée une névrose du système coordinateur, est complétement dans l'erreur ; il prétend même que le mot *ataxie* conviendrait bien mieux à la chorée qu'au *tabes dorsalis*.

(1) Cyon, *Medicin. Jahrbücher*, 1869.

Jusqu'à présent, la physiologie expérimentale n'a pu reproduire les contractions de groupes isolés de muscles. Lorsqu'on pince la patte d'une grenouille, on détermine des mouvements dans les membres opposés, mais ces mouvements sont des mouvements d'ensemble.

La chorée consiste donc dans une maladie caractérisée par la contraction irrégulière de groupes musculaires isolés de la vie de relation principalement, et nous montrerons, quand nous parlerons de la physiologie pathologique, qu'il y a là très-probablement un trouble de la substance grise du cerveau dont nous ne connaissons pas encore la nature.

Si nous interrogeons l'anatomie pathologique, nous constatons le plus souvent que dans la chorée il n'y a pas de lésion, ou bien que les lésions sont des plus variées. C'est ce que l'on observe dans toutes les névroses dites essentielles. D'ordinaire, quand vous rencontrez quelque lésion dans une autopsie de choréique, on peut la rapporter tantôt au rhumatisme, tantôt aux diverses maladies intercurrentes qui déterminent la mort.

Peut-on dire qu'il y a une lésion dans la chorée? Une crise d'hystérie s'accompagne-t-elle de lésion? Ne sont-ce pas plutôt des troubles de l'innervation qui échappent au physiologiste, comme le fluide électrique échappe au physicien? Lorsqu'on trouve des exsudats dans les méninges chez un choréique rhumatisant, doivent-ils être considérés comme la cause des mouvements choréiques? Évidemment non. Dans la chorée de la grossesse, le cerveau et la moelle sont-ils excités par l'intermédiaire des nerfs de l'utérus? Dans le rhumatisme, les membranes séro-fibreuses enflammées ne transmettent-elles pas des excitations aux centres nerveux par l'intermédiaire de leurs nerfs? Dans les cas exceptionnels, où une tumeur produit des phénomènes choréiques, peut-elle déterminer par action réflexe une excitation de la substance grise du système encéphalo-rachidien?

Ces considérations nous conduisent à parler de chorées symptomatiques. Ce genre de chorée est extrêmement rare, quelquefois très-difficile à distinguer de la chorée essentielle ; ce qui paraît les différencier, c'est que la chorée symptomatique s'accompagne presque toujours, à une période de la maladie, de paralysie, de tremblements, de convulsions, de troubles du côté des organes des sens. Les deux observations suivantes serviront à mettre en relief ce que nous avançons.

Obs. I. — Une femme de soixante et un ans (1) est affectée de mouvements choréiques. La chorée occupe les mains, les lèvres, le pharynx ; elle avale difficilement ; la face est également agitée, la parole embarrassée. Les membres inférieurs sont incomplétement paralysés. A l'autopsie, on trouve une atrophie des cordons antérieurs de la moelle et une atrophie de la protubérance.

Voici la seconde observation (2) :

Obs. II. — Le nommé A..., qui avait eu des accidents syphilitiques prononcés il y a une vingtaine d'années, est pris d'étourdissements, de céphalalgie, de faiblesse de l'œil gauche ; puis survient en quelques jours une paralysie presque complète de tout le côté gauche ; la jambe peut encore exécuter quelques mouvements. Après une médication prolongée, la douleur de tête diminue graduellement et disparaît. L'hémiplégie avait cédé, lorsque apparurent des mouvements choréiques dans le côté paralysé. On remplace le calomel par des bains de 15 grammes de sublimé, et les mouvements choréiques disparaissent également.

Ces deux exemples sont suffisants, et la plupart des observations rapportées par les auteurs démontrent les complications de la chorée symptomatique par des phénomènes du même ordre.

(1) Observation communiquée par le docteur Charcot.
(2) *Des affections nerveuses et syphilitiques*, par Gros et Lancereaux.

CHAPITRE II.

PRINCIPE DE LA CLASSIFICATION DES CHORÉES.

Lorsqu'on relit les observations de maladies décrites comme chorée, on est frappé de la confusion de la chorée avec des maladies toutes différentes. Ainsi Aran a décrit comme chorée rhythmique un cas de sclérose en plaques, et nous reviendrons sur ce fait à la fin de notre thèse. On applique sans principe l'expression de choréiformes à des mouvements convulsifs qui n'ont aucun rapport avec ceux de la chorée.

Trousseau, dans sa *Clinique*, publie des observations de chorées hystériques qui ne sont autres que de l'hystérie, et qui ont des rapports extrêmement éloignés avec la chorée, et, pour le démontrer, il suffit de citer ces faits, et le lecteur jugera.

« La maladie a débuté par une agitation convulsive accom-
» pagnée de mouvements saccadés des membres et du tronc
» portés au point d'empêcher la station debout. La langue
» est également affectée. La malade ne peut non articuler les
» mots, mais lier les syllabes entre elles ; c'était une sorte de
» bégayement singulier, consistant en ce qu'elle répétait avec
» une volubilité extraordinaire, et pendant un temps assez
» long, sans s'arrêter, les dernières syllabes des mots qu'elle
» essayait de prononcer. Les premières syllabes étaient émises
» avec peine. Lorsqu'elle chantait, ce bégayement ne se pro-
» duisait pas, et rien ne pouvait faire soupçonner une modi-
» fication de la parole. »

Le même auteur retrace l'histoire d'une femme prise tout d'un coup « de mouvements convulsifs limités d'abord aux » bras, puis, vingt-quatre heures après, se produisant dans » les jambes. Au milieu des convulsions choréiques dont les » membres étaient agités, les mouvements, tout involontaires » qu'ils fussent, s'exécutent avec régularité et harmonie. » Lorsque nous ordonnions à la malade d'étendre les bras, » elle le faisait avec la plus grande facilité en suivant une » ligne parfaitement droite. Si nous lui présentions un objet, » elle le saisissait sans peine en arrivant directement au but, » et sans lâcher cet objet une fois qu'elle le serrait dans sa » main. La sensibilité cutanée était abolie dans certains points » du corps. Ainsi, à la partie postérieure de l'avant-bras, à » la face externe de la cuisse gauche, à d'autres points de la » face et de la poitrine, il y avait de l'analgésie. »

Trousseau fait remarquer que la malade peut exécuter les mouvements d'ensemble avec régularité et harmonie, qu'elle marche sans dévier de la ligne qu'elle s'est tracée, qu'elle peut porter sa main dans telle ou telle direction et qu'elle arrive sans peine et directement au but qu'elle veut atteindre; que si elle cherche à saisir un objet, elle y parvient du premier coup sans écart; l'objet une fois saisi, elle ne le lâche plus et peut le porter là où bon lui semble.

Il ajoute, comme dernier trait, qu'il « est facile, avec tant soit peu d'attention, de distinguer l'une de l'autre ces espèces de chorées dont la nature est si différente ».

Je demanderai sur quelles raisons l'éminent médecin se fonde pour faire le diagnostic de chorée hystérique ; je ne reconnais aucun des signes caractéristiques de la chorée.

Quelle place accorder à la chorée hystérique dans une classification? Ces névroses en fusionnant se modifient-elles? ou bien restent-elles distinctes comme principaux symptômes lorsqu'elles se rencontrent chez un même individu. Nous avons observé, comme la plupart des médecins, à la Salpê-

trière, des femmes hystériques affectées de chorée chronique, et l'une et l'autre névrose avaient conservé leur type distinctif.

Il nous est donc très-difficile de nous prononcer aujourd'hui sur la place qui doit être accordée à la chorée hystérique.

De toutes les espèces morbides décrites sous le nom de chorées, nous ne conserverons qu'une seule, la chorée essentielle, qui se divise en plusieurs variétés, et la chorée symptomatique, qui est très-rare.

Les variétés de la chorée essentielle sont : la chorée rhumatismale, la chorée puerpérale et la chorée vermineuse (?) ; ce sont elles, et surtout la chorée rhumatismale, qui occuperont la plus grande partie de notre thèse et nous parlerons de ce que l'on appelle les chorées anomales pour montrer que ce ne sont pas des chorées et qu'elles ne doivent pas figurer dans une classification.

CHAPITRE III.

DES MOUVEMENTS MUSCULAIRES DANS LA CHORÉE.

§ I.

L'action musculaire isolée, dit M. Duchenne (de Boulogne) dans son livre sur la physiologie des mouvements, n'est pas dans la nature. Au repos, l'attitude normale d'un membre est maintenue par la puissance tonique des muscles; dans le mouvement, les muscles antagonistes convergent tous vers le même but. Le mouvement est réglé par ce que M. Duchenne appelle « des associations musculaires modératrices » et sa direction est assurée par « des associations musculaires collatérales ».

C'est grâce à cette harmonie merveilleuse du système musculaire que l'homme a la faculté d'exécuter instinctivement, sans efforts et avec une précision parfaite, les mouvements les plus complexes.

Supposons que dans le membre au repos ou en mouvement une excitation fasse contracter séparément un ou plusieurs muscles sans leurs antagonistes, immédiatement le membre sera entraîné dans les directions les plus variées. Cette dissociation des muscles la nature la réalise à l'état pathologique, et il n'y a qu'une seule maladie où apparaisse ce mode de contractions irrégulières, c'est dans la chorée vulgaire dont le diagnostic, dit Hasse, ne peut pas prêter à la confusion. Le mouvement choréique ne ressemble à aucun autre; il reste indéfiniment le même tant que dure la maladie, et Romberg cite l'observation d'une femme morte choréique à l'âge de soixante-seize ans et dont la

chorée avait débuté à l'âge de six ans. Il ne s'accompagne jamais ni de tremblement, ni de convulsions d'aucun genre. On a appliqué la dénomination de mouvement choréique à des contractures, à des spasmes, etc., et c'est ainsi qu'on est parvenu à introduire dans la classe des chorées des maladies d'espèces toutes différentes.

Nous nous appliquerons tout d'abord à définir clairement ce que nous voulons étudier, et c'est à l'aide de notre définition que nous pourrons apprécier avec assurance les divers sujets de cette étude.

§ II. — Définitions.

Joseph Frank (1) définit la chorée « une maladie caractérisée par la soustraction des muscles à l'empire de la volonté, par le mouvement anormal du corps ou d'une partie du corps et surtout par des contorsions et des gesticulations désordonnées », et il insiste sur ce que les muscles les plus divers sont successivement convulsés.

M. le professeur Sée (2) dit « qu'on observe dans les climats tempérés et froids une maladie singulière qu'on a tour à tour confondue avec la folie, l'extase, les convulsions, les tics nerveux, les tremblements séniles ou métalliques, la paralysie proprement dite, la paralysie agitante. C'est un état morbide, qui est moins qu'une aliénation mentale, plus qu'une simple perturbation musculaire, et qui, à la manière de l'hystérie, porte à la fois sur la sensibilité morale et sur l'innervation des organes locomoteurs. Parmi les phénomènes auxquels il donne lieu, les plus remarquables sont les modifications plus ou moins profondes qui se manifestent dans le caractère et les habi-

(1) Joseph Frank, *Traité de pathologie interne.*
(2) *De la chorée et des affections nerveuses; leurs rapports avec les diathèses, et principalement avec le rhumatisme.*

» tudes du malade. Les plus constants, les plus essentiels » sont des mouvements irréguliers, désordonnés, presque » toujours continus et exacerbants qui, sans empêcher abso- » lument l'action de la volonté sur les muscles affectés, en- » lèvent toute synergie aux contractions, toute précision à » leurs effets, comme si les muscles étaient privés de cette » force que depuis Barthez on a appelée force de situation » fixe, force statique.

» C'est là l'ensemble des symptômes qui forme l'affection » connue sous le nom de chorée.

» Sous la même dénomination on a confondu divers états » pathologiques, dont les uns se rapportent à la classe si » variée des névroses hystériques ou extatiques; ce sont les » dansomanies, et la grande danse de Saint-Guy; dont les » autres, caractérisés principalement par des mouvements » irrésistibles et uniformes, sont connus sous les titres de » chorée procursive, de rotation, de malléation et d'oscilla- » tions vibratoires. Toutes ces chorées anomales, qu'on peut » distinguer en rhythmiques et hystériformes, doivent être » séparées nettement de la forme vulgaire et gesticulatoire, » qui ne présente avec elles qu'une identité nominale. »

M. Sée se prononce nettement : il n'y a qu'une maladie qu'on doit appeler chorée; les autres maladies décrites sous le même nom sont essentiellement différentes. Les deux points qu'il fait ressortir dans la définition de la chorée sont les troubles du mouvement et les désordres de la sensibilité morale. Il assigne avec raison la première place aux troubles si caractéristiques de la locomotion, et la seconde seulement est laissée aux désordres de la sensibilité morale.

Il fait ensuite la part des troubles de la motilité, qui sont complétement distincts de la paralysie et des convulsions, mais il se prononce avec hésitation sur le véritable état morbide qui constitue la chorée : « Elle est moins qu'une aliénation mentale, plus qu'une simple perturbation musculaire. »

M. Blache (1) dit que la chorée a pour caractère distinctif certains mouvements irréguliers et involontaires, partiels ou généraux du système musculaire, principalement des membres.

M. le professeur Axenfeld (2) définit la chorée « une né- » vrose complexe, à marche subaigüe ou chronique, fréquente » surtout dans le jeune âge, ayant pour attribut principal et » caractéristique la production presque incessante de con- » tractions musculaires, d'une extrême irrégularité, générales » ou partielles, ou mieux : un mélange de mouvements con- » vulsifs et volontaires ».

La dernière partie de cette définition met bien en saillie ce qui est caractéristique dans la chorée :

Lorsque de temps en temps la volonté intervient pour produire un mouvement, elle est contrariée par le mouvement choréique, qui se produit dans un muscle, ou dans un groupe isolé de muscles, et c'est là le trait que M. Axenfeld fait si bien ressortir.

Romberg (3) émet la même idée dans sa définition, quand il dit que la chorée consiste en mouvements combinés de quelques muscles, ou groupes de muscles, indépendants de l'influx cérébral, et augmentant en intensité lorsque la volonté intervient pour produire certains mouvements.

A cette définition de Romberg, Hasse ajoute un autre trait, c'est la cessation des mouvements choréiques durant le sommeil.

Pour Niemeyer (4) la chorée est une névrose pure de la motilité, « car, dit-il, tous les symptômes de cette maladie » se laissent ramener à une excitation morbide des nerfs » moteurs, tandis que la sensibilité et les fonctions psychiques

(1) *Dictionnaire de médecine*, t. VII.
(2) *Névroses*.
(3) *Nervenkrankheiten*. Berlin, 1857, p. 510.
(4) *Pathologie interne*, t. II.

» ne laissent reconnaître aucune anomalie notable et con-
» stante ».

Pour Cyon (1), la chorée est une névrose du système coordinateur, et elle mériterait, bien mieux que le *tabes dorsalis*, la dénomination d'ataxie. L'absence de coordination est la maladie même, et il reproche à Romberg le terme de *mouvements combinés*, qu'il a introduit dans sa définition, ajoutant que l'absence de combinaison caractérise cette affection. Il établit trois divisions dans la chorée : 1° des chorées sympathiques dans l'anémie et la chlorose ; 2° des chorées symptomatiques dans les inflammations des membranes du cerveau et de la moelle, dans les tumeurs cérébrales, etc. ; 3° des chorées réflexes dans la péricardite et l'endocardite, dans le rhumatisme articulaire, dans les troubles des organes génitaux de la femme, dans les cas d'entozoaires et quelques maladies de peau.

Où sont donc ces désordres de la coordination dont parle Cyon ? L'irrégularité des mouvements est-elle due, dans la chorée comme dans l'ataxie, aux désordres du système coordinateur ? Chez le choréique, l'irrégularité n'est due qu'à la lutte entre les muscles qui agissent de par la volonté, et ceux qui se contractent indépendamment d'elle. Si les mouvements du choréique sont maladroits et ne vont pas au but, c'est qu'il y a un trouble continuel apporté à ces contractions volontaires. Mais qu'y a-t-il de commun dans ces faits avec ceux de l'ataxie où l'incoordination se manifeste toutes les fois que l'ataxique veut faire un mouvement.

La chorée, c'est l'impulsion désordonnée de quelques muscles qui se contractent involontairement, tandis que dans l'ataxie il y a un trouble dans l'harmonie destinée à assurer le but du fonctionnement musculaire.

(1) *Dissertation inaugurale*. Berlin, 1864.

§ III.

Pour arriver à une définition précise de la chorée, il faut analyser le mouvement choréique : involontaire, soudain, isolé pour ainsi dire, il présente ce caractère, que nous ne saurions trop mettre en relief, d'être parfaitement localisé dans un groupe distinct de muscles, tandis que les masses musculaires directement antagonistes ne sont frappées d'aucune excitation motrice. De là ces désordres, cette irrégularité du mouvement dont parlent tous les auteurs et qu'on ne trouve dans aucune autre maladie convulsive.

Le mouvement choréique est continu. Ce n'est que la nuit qu'il s'interrompt, et même comme le dit Marshal Hall, durant le rêve il reparaît. Ce dernier phénomène Spring l'indique à l'aide d'une expression pittoresque :

« Le plus léger souffle passant sur l'âme suffit pour éveiller » le mouvement choréique. »

§ IV. — Étiologie.

Nous étudierons les causes de la névrose essentielle et celles de la maladie produite par des phénomènes d'ordre réflexe. Ce qui domine l'étiologie de la chorée, c'est le tempérament nerveux. On peut dire que la chorée est la névrose des enfants comme l'hystérie est celle de la puberté. On ne rencontre d'ordinaire cette maladie chez l'adulte, à la suite de rhumatismes, que si elle a existé dans le jeune âge, et le rhumatisme de l'adulte a des affinités pour d'autres névroses sur lesquelles Briquet (1) a spécialement attiré l'attention.

(1) Briquet, *De l'hystérie.*

NÉVROSE ESSENTIELLE.

La chorée a son maximum de fréquence, d'après Romberg, à partir de la deuxième dentition. Watson partage la même opinion. Elle se montre depuis l'âge de six ans jusqu'à l'âge de quinze ans, et principalement dans le sexe féminin. On la trouve, d'après MM. Sée et Romberg, trois fois plus souvent dans le sexe féminin que dans le sexe masculin. Il ne faut cependant pas croire qu'elle ne puisse pas paraître chez l'adulte et chez le vieillard. M. Sée cite le fait d'un individu devenu choréique à soixante-dix ans, et M. Roger rapporte l'observation d'une femme de quatre-vingt-trois ans.

Quand la prédisposition existe, toute cause d'affaiblissement peut devenir une cause occasionelle. Ainsi une hémorrhagie nasale (1), la chlorose, les émotions morales, les affections cachectiques, la tuberculose (2), les fièvres, les maladies aiguës, peuvent faciliter le développement de la maladie.

Comme dans toutes les névroses, l'hérédité joue un grand rôle; elle peut se transmettre directement, ou bien on trouve dans les ascendants des maladies nerveuses d'un autre ordre, de l'hystérie, des paralysies, etc.

Reynolds (3) cite quarante-huit cas de chorée où les ascendants étaient atteints de névroses diverses.

Il y a surtout trois espèces de causes qui paraissent agir d'une manière réflexe : le rhumatisme, la grossesse et les vers intestinaux.

1° *Rhumatisme.* — La chorée rhumatismale, décrite pour la première fois par M. Sée et admise, après de nombreuses controverses, par tous les médecins de l'hôpital des Enfants,

(1) Andral, *Pathologie interne*, t. III, p. 303.
(2) Haswell, *Mémoire sur les complications de la chlorose* (*Gazette médicale*, 1838).
(3) Reynolds, *A system of medicin*.

constitue une maladie si fréquente, que certains auteurs l'ont considérée comme une affection constamment rhumatismale, si bien qu'on a pu dire avec M. Roger : « Un enfant » choréique est toujours menacé de rhumatismes, de même » qu'un enfant rhumatisant est toujours sous le coup d'une » chorée. »

D'après M. Sée, la proportion des chorées rhumatismales est à celle des chorées névrosiques comme 5 est à 1.

Si les remarquables travaux de M. Sée, de Begbee, de Kirkes, ont définitivement établi l'affinité de ces maladies, ces auteurs n'ont nullement entendu méconnaître l'essentialité de la névrose. Du reste cette affinité se montre encore dans l'hérédité. Des parents rhumatisants engendrent des enfants choréiques et réciproquement (1) (Sée et Begbee).

Les relations du rhumatisme avec la chorée sont décrites magistralement par M. Sée, et nous ne saurions mieux faire que de reproduire le tableau qu'il en donne.

« Tantôt le rhumatisme se traduit par sa forme la plus caractéristique, par l'arthrite rhumatique avec gonflement des tissus articulaires, rougeur de la peau, sensibilité à la pression, douleurs spontanées et immobilité de la jointure. D'autres fois, ce sont des douleurs articulaires localisées ou fixées dans plusieurs jointures, augmentant par la pression, le mouvement, la chaleur du lit, et offrant ensemble des phénomènes qui ne permettent pas d'en reconnaître l'origine.

Il n'est pas rare en effet de voir à ces arthrites s'adjoindre un second élément morbide, savoir le rhumatisme cardiaque, de manière qu'il n'y a plus de doute sur la nature de la maladie cheminante, c'est-à-dire de la diathèse rhumatismale. Ce sont ces éléments pathologiques seuls ou réunis qui s'allient avec la chorée pour constituer la chorée rhumatismale. Or, trois combinaisons peuvent se présenter, selon que c'est le rhumatisme

(1) Docteur Hughes, *Guy's Hospital*. Sur 104 choréiques, 15 sans rhumatismes.

externe, la chorée ou le rhumatisme interne qui ouvre la marche. Il en résulte autant de catégories dont chacune mérite un examen spécial.

a. *Rhumatisme articulaire précédant la chorée.* — Dans l'immense majorité des cas, c'est le rhumatisme externe qui se montre en premier lieu. Dès que les douleurs et l'intumescence permettent à l'articulation de recouvrer sa flexibilité, du troisième au sixième jour, on voit apparaître immédiatement des mouvements insolites, désordonnés, mais qui ne se manifestent jamais avant la diminution du mouvement fébrile.

Cette connexité si intime de l'arthrite et de la chorée ressort bien mieux encore de l'histoire de ces chorées en récidive ou en rechute qui, à chaque atteinte nouvelle, sont précédées et annoncées par une atteinte nouvelle de rhumatisme. On sait combien les rhumatisants sont exposés à voir leur maladie se perpétuer ou se reproduire. Au moment où l'on croit toucher à la convalescence, souvent les phénomènes reprennent avec une grande intensité, et, si la guérison s'ensuit, il est rare qu'elle soit définitive ; une première attaque est presque toujours suivie d'une deuxième, d'une troisième ou même d'une quatrième, semblable à la première, ou moins grave que la précédente. Le malade reste sans cesse sous le coup du vice rhumatique, et menacé d'une récidive. On connaît aussi la tendance de la chorée à s'exaspérer ou à reparaître sous l'influence des moindres causes, tout en suivant invariablement une marche décroissante. Or, ces analogies, avec ce qui a lieu dans le rhumatisme externe, sont d'autant plus remarquables que les deux affections s'enchaînent, se répètent ensemble, ou alternent l'une avec l'autre à chaque retour, soit de la chorée, soit du rhumatisme.

Il est des attaques complexes et plus ou moins répétées, dans lesquelles le rhumatisme articulaire sert, pour ainsi

dire, de prodrome à la chorée. Ces cas, qui sont les plus communs de tous (nous en avons recueilli 22 au lit du malade, et 15 dans les livres), ne peuvent point laisser de doute sur la connexité des deux affections. Dans d'autres circonstances, bien que ce soit encore l'arthrite qui ouvre la marche du rhumatisme nerveux, il se peut que l'un des deux états morbides vienne à récidiver sans l'intervention de l'autre ; ainsi, on voit des malades chez lesquels l'inflammation articulaire marque à la fois le commencement et la fin de la névropathie, comme il en est d'autres chez lesquels la chorée, née sous l'influence évidente du rhumatisme, se reproduit ensuite isolément. Toutes ces données s'appliquent non-seulement au rhumatisme mono- ou polyarticulaire, aigu ou subaigu, fébrile ou apyrétique, mais encore aux simples douleurs rhumatiques, dont il importe d'autant plus de s'enquérir avec soin que leur présence, bien constatée, permet à la fois de ranger immédiatement la maladie dans la catégorie des chorées rhumatismales et de prédire à l'avance l'état inflammatoire qui arrive souvent par la suite.

b. *Chorée avec rhumatisme articulaire concomitant ou consécutif.* — Que les douleurs soient assez fugitives pour passer inaperçues, ou qu'elles manquent en réalité, il arrive quelquefois que la chorée prend un faux air de maladie essentielle et suit ses diverses phases jusqu'à ce qu'il se déclare tout à coup une arthrite ou une fièvre rhumatique, ou des douleurs qui viennent révéler la nature intime du mal. Quelquefois même une première attaque se passe entièrement dans le système nerveux, et le caractère rhumatismal extérieur, pathognomonique, ne se déclare qu'à l'occasion d'une rechute ou d'une récidive. Mais quelle que soit l'époque à laquelle les synoviales se prennent, leurs altérations n'en démontrent pas moins l'existence de la diathèse rhumatique ; seulement, au lieu de frapper les tissus articulaires pour gagner ensuite les membranes internes, elle procède de dedans en dehors, et se

traduit d'abord par une affection des parties profondes, c'est-à-dire du système nerveux, avant d'atteindre les jointures des membres. Les trois éléments synovial, viscéral et nerveux, font tous partie d'une même maladie, qui, sans rien perdre de sa nature première, peut affecter des formes diversement combinées. Les chorées avec arthrites secondaires ne sont donc pas moins l'expression du rhumatisme que les chorées qui se dessinent franchement dès le début avec le caractère rhumatismal, et la seule différence qui les sépare, c'est que dans celles-là la diathèse apparaît dès le premier abord en son lieu d'élection, tandis que dans celles-ci elle se montre pendant quelque temps sous une forme insolite. Entre ces deux catégories morbides, l'analogie est d'autant plus grande qu'il est des cas qui établissent entre elles une transition toute naturelle : ce sont les névropathies dont le début et la fin sont marqués tous deux par une attaque de rhumatisme.

Enfin, il est des cas dans lesquels, au lieu de s'annoncer, comme nous l'avons constaté jusqu'ici, par l'irritation des tissus fibreux ou des synoviales, la chorée débute par un troisième élément morbide qui fait souvent partie intégrante du rhumatisme, c'est-à-dire l'irritation des membranes cardiaque, pleurale ou péritonéale ; c'est le rhumatisme viscéral ou interne.

Quand cette affection constitue l'accompagnement de l'arthrite, les phénomènes se passent comme dans le rhumatisme simple : c'est une inflammation interne qui vient se surajouter au processus inflammatoire déjà existant, et qui est là pour attester la gravité ou l'extension de l'état diathésique,

Dans ce cas, comme dans le rhumatisme des membres, dès que la fièvre est tombée, la chorée apparaît, qu'il existe ou non des reliquats de l'inflammation interne ou externe. La filiation est donc immédiate et l'affinité évidente comme dans les catégories précédentes.

Cependant les cas de ce genre ont fourni matière à de nombreuses interprétations, surtout quand le rhumatisme extérieur n'était pas assez nettement marqué pour révéler la nature, le début et le point de départ de l'affection.

Il est rare, en effet, en pareille occurrence, qu'on ne méconnaisse pas complétement ou la nature ou même l'existence de l'affection interne. L'attention est détournée de l'examen des viscères par les accidents nerveux prédominants, de sorte que la plupart du temps ils sont traités à faux ou pour des névroses essentielles ou pour des maladies cérébro-spinales. Si, par hasard, l'irritation des enveloppes viscérales présente des caractères assez tranchés pour entraîner l'évidence, ou si le praticien est averti, de façon à ne rien laisser échapper de ces graves altérations, il sera conduit nécessairement à trouver entre elles et les spasmes un rapport direct de cause à effet, et à combattre les unes pour détruire les autres, sans songer que tous deux relèvent d'une cause plus générale, savoir du rhumatisme, qui les tient sous sa dépendance commune. »

Nous rapporterons encore les conclusions d'un intéressant mémoire de M. Roger sur ce qu'il appelle la chorée cardiaque (1).

« La parenté du rhumatisme et de la chorée, prouvée directement par nos observations de rhumatisme avec danse de Saint-Guy, l'est encore d'une manière indirecte, mais non moins positive, par nos observations de chorée cardiaque.

» Les faits de chorée rhumato-cardiaque (j'en ai recueilli personnellement près de quatre-vingts dans une dizaine d'années) sont trop nombreux pour qu'on puisse y voir une coïncidence fortuite ; ils manifestent une relation pathogé-

(1) *Archives de médecine*, avril 1868.

nique indéniable entre les maladies du cœur et la danse de Saint-Guy.

» Relativement à cette donnée pathologique, on voit que tantôt la chorée est unie à l'affection cardiaque sans l'intermède d'un rhumatisme articulaire, et tantôt c'est ce rhumatisme qui leur sert de trait d'union.

» Dans les faits de chorée cardiaque, tantôt la chorée précède la maladie du cœur (obs. 31 à 35), tantôt la maladie du cœur précède (obs. 36 et 37), et la chorée suit directement. D'autres fois, la danse de Saint-Guy et la cardiopathie naissent presque simultanément (obs. 38 à 45), de même que, dans la plupart des rhumatismes articulaires, le cœur se prend presque en même temps que les jointures. Beaucoup plus souvent on n'arrive point à déterminer quelle modalité rhumatismale a commencé, la cardiopathie ou le désordre de la musculation ; lorsqu'on observe les deux maladies, déjà elles sont associées (obs. 46 à 52), et l'on ne sait si la phlegmasie cardiaque s'est développée dès la première atteinte de chorée ou dans le cours d'une récidive ou même dans les intervalles.

» Le lien qui unit les phlegmasies cardiaques et la danse de Saint-Guy est celui-là même qui rattache la chorée au rhumatisme articulaire.

» Deux états morbides sont associés dans la chorée cardiaque : l'alliance est triple dans la *chorée rhumato-cardiaque:* l'arthrite, l'ataxie musculaire, la cardiopathie, se montrent ensemble ou successivement, toutes trois témoignant d'une diathèse unique dont elles émanent, à savoir le rhumatisme.

» Quant à la filiation des trois éléments morbides, c'est la chorée qui parfois ouvre la scène : après la première attaque (obs. 54 et 55), ou après la seconde (obs. 57), ou dans une récidive ultérieure (obs. 56 et 58), l'arthrite se développe ainsi que la phlegmasie cardiaque. Quelquefois un intervalle très-long sépare la danse de Saint-Guy de l'arthrite (trois ans

dans l'obs. 58 *bis*) ; donc le nombre des chorées non rhumatismales, déjà assez restreint, est moindre encore qu'il ne le paraît, puisque certaines chorées qui, à leur début et pendant plusieurs années, sont jugées simples, révèlent plus tard, par des arthrites, leur nature rhumatismale : parfois, en effet, c'est la danse de Saint-Guy qui se montre dès le principe et qui crée la diathèse.

» Dans la majorité des cas de chorée rhumato-cardiaque, c'est le rhumatisme des jointures qui est la manifestation primaire (9 fois sur 12 dans notre premier mémoire, et, dans le deuxième, obs. 59 à 70, etc.).

» L'évidence des rapports intimes des maladies du cœur et de la danse de Saint-Guy, rapports d'origine et de nature, est surtout mise en saillie par nos faits si importants (voy. série G), où l'on voit la triade rhumatique se constituer soit en plusieurs années (obs. 74), soit très-vite (obs. 71) ; le désordre de la musculation, le rhumatisme, la phlegmasie cardiaque, procédant par attaques multiples, alternantes ou simultanées, celles-ci se succèdent, se pressent dans le même temps, éléments semblables et combinaisons variées d'une même diathèse.

» Chez le malade de l'observation 73, dans les deux attaques de chorée, dans les cinq atteintes de rhumatisme articulaire et dans les nombreuses reprises de la phlegmasie cardiaque, on aurait vu autrefois trois maladies distinctes ; il faut y voir aujourd'hui les phases d'une seule et même affection et les manifestations de plus en plus accentuées d'une diathèse unique.

» La danse de Saint-Guy et les phlegmasies du cœur, à preuve du lien supérieur qui les unit (le vice rhumatismal), ont mutuellement une *action causale* positive.

» La chorée peut, par elle-même, être une cause de maladie du cœur, c'est-à-dire qu'une phlegmasie cardiaque peut, sans l'intermède visible d'un rhumatisme articulaire,

se développer dans le cours ou dans le déclin d'une danse de Saint-Guy.

» Inversement, une chorée peut dériver d'une phlegmasie cardiaque, soit la péricardite, soit plus souvent l'endocardite : ce n'est pas que la convulsion musculaire soit un symptôme de ces phlegmasies; elle ne dépend point d'une lésion du nerf phrénique et d'une action réflexe de la moelle épinière ; les mouvements choréiques observés dans ces cas témoignent d'une nouvelle poussée rhumatique vers la moelle ou le cerveau, ou vers leurs méninges.

» La cause la plus puissante de la chorée cardiaque, c'est le rhumatisme articulaire : car ce rhumatisme engendre beaucoup plus souvent la chorée qu'il n'est engendré par elle ; car ce rhumatisme engendre beaucoup plus souvent les maladies du cœur qu'il n'est engendré par elles.

» La diathèse rhumatismale est rarement créée par une chorée ou par une endocardite primitives, tandis qu'elle se manifeste très-souvent d'emblée par une arthrite (qu'un coup de froid a presque toujours déterminée) ; et, de cette manifestation première, dérivent ensuite plus ou moins tôt les autres modalités rhumatiques, la danse de Saint-Guy ou les phlegmasies cardiaques.

» Dans des cas exceptionnels (obs. 76), c'est la *scarlatine* qui est l'origine du premier rhumatisme (*rhumatisme scarlatineux*) et qui crée ultérieurement la diathèse, laquelle s'accusera par la chorée et la maladie du cœur.

» *Étiologie de la chorée cardiaque.* — Il n'est pas, pour la chorée compliquée de maladie du cœur, de cause autre que le rhumatisme. — Si on la trouve plus souvent chez les filles que chez les garçons, c'est en raison de la fréquence notablement plus grande de la danse de Saint-Guy dans le *sexe* féminin. — Relativement à l'*âge*, c'est surtout dans la seconde enfance que se montre la chorée cardiaque (le maximum des cas est entre huit et quinze ans). — Le rhumatisme

étant *héréditaire*, la chorée cardiaque doit l'être aussi. — Les émotions morales, la peur surtout, n'ayant qu'une influence fort problématique sur la danse de Saint-Guy, n'en ont aucune sur la chorée cardiaque.

» Dans la chorée cardiaque il y a tantôt péricardite (5 fois dans nos 71 observations), tantôt et plus souvent endopéricardite (19 fois), tantôt enfin, et c'est le cas le plus fréquent (47 fois), simple endocardite.

» *Symptomatologie et diagnostic.* — Pour affirmer que la chorée est cardiaque, il faut avoir constaté les *signes physiques* de la maladie du cœur : les troubles fonctionnels (palpitations, dyspnée, etc., etc.) sont, ainsi que les simples altérations de rhythme (irrégularités, intermittences), insuffisants pour le diagnostic ; car ces phénomènes morbides pourraient dépendre d'un trouble purement dynamique dans les mouvements d'un organe qui est essentiellement musculeux. — La matité plus étendue de la région précordiale et les bruits anomaux sont les seuls signes certains des affections cardiaques.

» Les *souffles* ont une importance capitale dans le diagnostic de l'endocardite, et surtout le *souffle* dont le siége maximum est *à la pointe du cœur*, c'est-à-dire à l'orifice mitral. — Les souffles cardiaques, chez les sujets de la première et même de la seconde enfance, ne dépendent presque jamais de la chloro-anémie, et de plus, les souffles ayant toujours, quand ils sont inorganiques, leur maximum d'intensité à la base du cœur, il en résulte qu'un souffle aperçu à la pointe, chez un enfant atteint de chorée, ne devra pas être rapporté à l'anémie (qui pourtant est très-souvent concomitante), mais qu'il sera le signe d'une endocardite.

» En conséquence, un souffle au premier temps et à la pointe du cœur, constaté chez un choréique, est un indice à peu près certain de chorée cardiaque. — La valeur considérable de ce souffle en sémiotique est démontrée par ces

faits très-nombreux où le bruit anomal naît sous l'oreille de l'observateur, pendant le cours de la danse de Saint-Guy ; celle-ci guérit, tandis que le bruit pathologique survit à cette guérison, et, quelques années plus tard, l'endocardite qui avait été annoncée par ce seul signe, progresse, devient chronique et dégénère en maladie organique du cœur.

» Quoique nés les uns des autres et s'engendrant aussi les uns les autres, les éléments morbides de la chorée cardiaque, une fois celle-ci constituée, perdent presque complétement leur action réciproque, et n'ont plus de commun que leur origine rhumatique. — Une danse de Saint-Guy légère peut en effet donner naissance à une grave phlegmasie cardiaque, et inversement une grave endopéricardite à de légères convulsions musculaires. — Même discordance dans la marche des éléments de la chorée cardiaque : les convulsions peuvent devenir générales et très-fortes, alors que la phlegmasie cardiaque reste à peine marquée ou même diminue ; au contraire, dans presque tous les cas, la maladie du cœur progresse et suit sa marche fatale, tandis que la chorée s'amende et guérit (dans presque toutes nos observations, il est dit expressément que l'affection cardiaque survivait à la chorée).

» En définitive, c'est encore le vice rhumatismal qui commande et à la symptomatologie, et à l'étiologie de la danse de Saint-Guy, et aux maladies du cœur. »

2° *Chorée puerpérale.* — M. Sée rapporte dix-sept cas et le docteur Mosler (1) vingt et un cas ; ses exemples démontrent bien l'influence de la prédisposition. Cinq de ces malades avaient été choréiques dans leur enfance, la mère de l'une d'elles avait de l'éclampsie à chaque couche. La grossesse ne paraît être qu'une cause prédisposante, à laquelle la frayeur, la chloro-anémie, une hémorrhagie (2), le rhu-

(1) *Ueber Chorea gravidarum* (*Virchow's Archiv*, t. XXIII, 1862).
(2) Ingleby, *The Lancet*, n° 860.

matisme articulaire, se sont ajoutés pour produire la maladie. Dans les deux tiers des cas, elle a paru dans la première grossesse, et en général dans les quatre premiers mois. Elle dure tout le temps de la gestation, et s'éteint après l'accouchement. Cependant elle peut devenir chronique (1); elle prédispose à l'avortement (2) et ne récidive que rarement aux grossesses suivantes. Elle est plus grave d'ordinaire que la chorée infantile. M. Sée cite un mort pour dix-sept cas en moyenne dans la chorée ordinaire. Jaccoud cite une statistique (3) pour la chorée puerpérale d'après trente et un faits, un mort sur 7,75 cas.

3° *Chorée vermineuse.* — Les anciens auteurs, Gaubius, Bouteille, Frank, accordent une grande place aux affections vermineuses dans l'étiologie de la chorée ; ils admettent que les vers peuvent produire la chorée, comme le tænia produit l'épilepsie. Sée et Romberg ne partagent pas cette opinion, et ils ne considèrent pas comme probantes les observations de guérison de la maladie par l'expulsion naturelle ou artificielle des vers. M. Davaine (4) rapporte plusieurs cas de chorée vermineuse, mais qui étaient à la fin de leur évolution.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

Chorée névrosique. — Souvent on ne trouve à l'autopsie aucune lésion. Quelquefois on note l'existence de congestion du cerveau, de la moelle et de leurs enveloppes, ou bien même des ramollissements de la substance nerveuse. Dans trois autopsies faites par M. Grisolle, il n'a été constaté aucune altération. Selon Hasse, les résultats des autopsies sont ou négatifs ou très-variables. Sée partage la même opinion.

(1) Romberg, *Nervenkrankheiten.*
(2) Levick, *On chorea* (*American Journal of medical Society*, t. XXXV, 1862).
(3) Jaccoud, *Leçons de clinique médicale*, 1867.
(4) Davaine, *Traité des entozoaires.* — Sée, *De la chorée*, 76. — Romberg, *loco citato.*

Dans ses recherches nécroscopiques, le docteur Hughes (*Guy's Hospital*) a observé que le cerveau est sain ou congestionné, ramolli dans quelques cas; il a observé en outre des suffusions séreuses ou sanguines dans l'arachnoïde, dans les ventricules, la moelle injectée ou ramollie.

Le *Medical Times* (1) rapporte un fait d'hémorrhagie de la moelle chez un jeune homme de neuf ans.

Le docteur Bouchut nous a communiqué les résultats d'une autopsie de choréique. — Le cerveau était parfaitement sain.

Le docteur Goodfellow (2) a observé, chez une fille de quinze ans, un ramollissement de la moelle ; la moitié gauche du corps calleux diffluente, et à l'examen microscopique une destruction des éléments nerveux.

Le docteur Thomson (3) rapporte aussi un cas de chorée chez une jeune fille de seize ans, avec injection des vaisseaux cérébraux, un ramollissement des ventricules, du corps calleux, du *septum lucidum*, et une congestion partielle de la moelle.

Le docteur Lockart-Clark a signalé des lésions qu'il a observées dans la moelle, et qu'il décrit ainsi : Lorsqu'on fait une section de la moelle, on observe dans la substance grise, aussi bien que dans la substance blanche, des espaces vides. Il semblerait que des portions de substance nerveuse aient été enlevées comme avec un emporte-pièce. Si l'on examine avec attention l'élément renfermé dans ces espaces, on constate au microscope qu'il s'agit d'une matière semi-liquide renfermant des granulations non définies chimiquement. Ce sont très-probablement des détritus des éléments nerveux. Du reste, cette lésion n'est point spéciale à la chorée ; le même auteur l'a rencontrée dans le tétanos, dans l'atrophie muscu-

(1) *Middlesex Hospital* (*Medical Times*, 1863).
(2) *Medical Times*, 1862.
(3) Journal *la Lancette* (*London Hospital, Medicine and Chirurg.*, 1862).

laire, quelques-uns disent même l'avoir signalée dans la lèpre.

Chorée rhumatismale et puerpérale. — Si l'anatomie morbide éloigne la chorée essentielle des maladies avec lésion organique, peut-on en dire autant de la chorée rhumatismale et de la chorée puerpérale? Dans 30 cas, sur 82 observations de chorées franchement *rhumatismales*, M. Sée signale des exsudats dans les méninges, et souvent des végétations sur les valvules cardiaques, ou des épanchements dans le péricarde, en même temps que des produits inflammatoires dans les articulations et dans les plèvres. Senhouse Kirkes (1) relate deux autopsies de chorée puerpérale; on trouve dans la première : les méninges cérébrales saines, celles de la moelle injectées, et des taches ecchymotiques existant dans les muscles profonds du dos et à la surface du cœur, les valvules mitrales et aortiques recouvertes de végétations.

Dans la seconde autopsie, en même temps qu'existait l'inflammation de la valvule mitrale, le cerveau et ses membranes étaient hypérémiés.

PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE.

A l'époque où l'on croyait encore que le cervelet était un organe coordinateur, et que les troubles du mouvement choréique étaient des phénomènes d'incoordination, on crut (2) pouvoir rapporter la chorée à une maladie du cervelet.

Ces théories sont complétement abandonnées. On a essayé depuis d'élever d'autres théories, en se basant sur l'anatomie pathologique et sur la physiologie (3); mais aucune d'elles

(1) *On chorea* (*Medical Times and Gazette*, 1863).
(2) Broecke, *Annales de la Société médicale d'Anvers*, 1866.
(3) Vulpian, *Leçons sur la physiologie du système nerveux.* — Longet, *Physiologie.*

ne résiste à la critique, et ce n'est que par l'analyse clinique qu'on peut arriver à entrevoir, sinon à expliquer, la véritable pathogénie de la chorée.

Rappelons tout d'abord quelques données physiologiques. Le mécanisme du mouvement est complexe et se compose d'un double phénomène : un phénomène cérébral et un phénomène médullaire. La manifestation cérébrale est la volition. C'est la moelle qui est chargée d'exécuter le mouvement; elle obéit au cerveau en automate. Le cerveau et la moelle sont en état d'activité permanente, et cette activité n'est qu'un phénomène d'ordre réflexe; à l'état de veille, le système musculaire est continuellement en état de contraction. Dans le sommeil complet, le cerveau est au repos et la moelle ne fonctionne plus que pour les mouvements de la vie organique. La plupart des mouvements que nous exécutons sont provoqués par ce que les physiologistes appellent les phénomènes excito-moteurs et sensitivo-moteurs. Les impressions extérieures sont le plus souvent la source de ces mouvements, que ces impressions soient perçues ou inconscientes! La volonté elle-même est excitée par des sensations; elle peut donc être un phénomène cérébral d'action réflexe. La substance grise cérébrale peut donc se comporter comme la substance grise médullaire.

Aucune n'a d'ordinaire d'activité spontanée; dans le plus grand nombre des cas, l'homme est soumis à toutes les impressions que lui communique le monde extérieur. Ce sont elles qui créent, dans les hémisphères cérébraux, les émotions, les idées, etc. C'est dans la substance grise que se développent les facultés multiples de l'intelligence, l'attention, la réflexion, etc. L'émotion, la pensée, suscitent la volition. La volition, à son tour, peut faire entrer en activité les diverses parties de l'encéphale d'où part l'excitation. Cette excitation se transmet à la moelle, et celle-ci obéit sans que nous puissions nous rendre compte encore, ni par l'anatomie, ni par

la physiologie, des liens mystérieux qui rattachent ces deux portions essentielles du système nerveux.

Si nous appliquons ces considérations générales de physiologie, déduites de l'expérimentation, à la maladie qui nous occupe et qu'en même temps nous nous servions de l'analyse clinique, nous pourrons comprendre les opinions des divers auteurs. On a localisé la maladie tantôt dans le cerveau, tantôt dans la moelle. Dans le cerveau, parce que les mouvements choréiques sont unilatéraux, et qu'ils cessent durant le sommeil ; mais ne sait-on pas que l'un des caractères principaux de ces mouvements, c'est leur généralisation, qu'ils prédominent d'un côté, mais qu'ils existent dans les membres des deux côtés, de plus que les affections de la moelle peuvent s'accompagner également de symptômes unilatéraux.

Des localisateurs plus hardis ont rattaché l'affection à une lésion du bulbe. En général, les mouvements convulsifs engendrés par le bulbe ont une intensité symétrique uniforme, et du reste, l'autopsie n'a jamais vérifié cette opinion.

On ne peut pas dire que la chorée soit une maladie de la moelle puisqu'on ne l'a jamais vu attaquer les membres inférieurs seuls. Est-elle davantage une inflammation rhumatismale se propageant directement aux enveloppes de la moelle? Cette théorie n'est point justifiée par l'autopsie.

La chorée rhumatismale est attribuée à des embolies. Si cette pathogénie, imaginée par Jackson, était vraie, l'hémichorée, qui est excessivement rare, devrait se rencontrer dans la plupart des cas; or, comment se rendre compte, par une lésion de cet ordre, d'une maladie souvent héréditaire, qui ne s'accompagne presque jamais de paralysie.

S'il n'y a point de lésion ni de localisation cérébro-spinale, devons-nous considérer la maladie comme un syndrome d'origine réflexe? A cela nous répondrons que les faits ne sont rien moins que probants. Borelli cite un cas de chorée

guéri à la suite de l'ablation du névrome situé sur le trajet d'un des nerfs plantaires (1).

Andral (2) cite un autre fait de la même maladie déterminée par un ongle incarné. L'ouvrage de Davaine (3) signale également des vers intestinaux comme cause productrice de la chorée. Tous ces exemples ne sont pas assez probants pour assimiler le mouvement choréique à un phénomène réflexe.

Dans l'ouvrage de Robert Bright (4) et dans celui de George Burrows (5), se trouvent rapportés des exemples de chorée compliquant la péricardite et tendant à prouver que cette affection peut à elle seule déterminer la chorée chez les enfants. Dans la chorée rhumatismale, le rhumatisme qui frappe sur une si grande étendue les membranes fibreuses pourvues de nerfs, engendre-t-il la chorée par action réflexe? Que serait l'incitation des nerfs du cœur par un exsudat inflammatoire ou rhumatismal? Ce ne pourrait être, ou bien qu'une irritation centrifuge des filets moteurs du pneumogastrique, et dans ce cas le cœur s'arrêterait; ou bien ce serait une irritation centripète des filets sensitifs que Cyon a trouvés dans le même nerf vague, et dans ce cas qu'en résulterait-il? une diminution de la pression intra-vasculaire, et voilà tout. Du reste, excitez les nerfs du cœur, quels qu'ils soient, jamais vous n'obtiendrez autre chose qu'un trouble de la circulation, mais jamais ni convulsions ni chorée; donc cette doctrine, que M. Sée a combattue il y a vingt ans, n'est pas soutenable; je dis plus, c'est que c'est une hérésie physiologique. Donc la chorée rhumatique ne saurait être une chorée cardiaque; c'est tout simplement une névrose d'origine rhumatique, qui est peut-être due à une

(1) *Gazette des hôpitaux*, 1850, p. 54.
(2) *Pathologie interne*, t. III, p. 404.
(3) *Entozoaires*, p. 55.
(4) *Transactions chirurgicales*, t. XII.
(5) *On the cerebral circulation.*

altération du sang, qu'on observe constamment dans le rhumatisme articulaire aigu (hyperfibrine et anémie rhumatique).

Ce qui vient à l'appui de mon opinion, c'est que dans la grossesse il y a également cette même et double altération du sang (hyperinose et anémie puerpérale) ; c'est justement dans ces conditions complexes du sang que le système nerveux, et surtout les substances grises, se nourrissent d'une manière défectueuse.

Dans tous les cas, l'anatomie pathologique qui donne des résultats si variés, et souvent des résultats complétement négatifs, et la physiologie expérimentale ne nous fournissent aucune lumière sur la nature de la maladie. Les observations de M. Delafond et les expériences de Chauveau (1), qui, après avoir coupé la moelle transversalement chez des chiens prétendus affectés de chorée, a vu la chorée persister dans les membres postérieurs, ne nous éclairent pas davantage.

Tous ces faits nous montrent qu'il y a un très-grand nombre de cas de chorée d'ordre réflexe, dus à des maladies des organes ou des nerfs ; mais quand la maladie évolue d'elle-même, comme chez les enfants, il semble que les mouvements choréiques soient dus aux mille sensations extérieures qui frappent leur cerveau. Toutes les excitations si variées, inconscientes, mettent en activité la substance grise du cerveau. Le choréique est capricieux, mobile, impressionnable, incapable de fixer son attention ; cette irritation continue du cerveau modifié, nous ne savons comment, n'est-elle pas la source de ces mouvements continus qui caractérisent la maladie et qui ne cessent que quand le cerveau est plongé dans le sommeil ; faut-il donc s'étonner que la chorée soit une maladie que l'on rencontre surtout chez les enfants, ces êtres qui ne vivent que de sensations et de mouvements, qu'un rien suffit pour impressionner. Ainsi

(1) *Gazette de Lyon*, 1863.

nous ne dirons pas que la chorée a son siége dans la moelle ou dans le cerveau ; mais, cherchant à préciser le siége d'après les découvertes modernes sur le système nerveux, nous le placerons dans la substance grise du système céphalo-rachidien. Il est difficile de dire aujourd'hui en quoi consiste la modification morbide ; cependant il est permis de supposer que la cellule nerveuse éprouve, par suite des troubles circulatoires, certains changements nutritifs. M. Brown-Sequard a démontré que les troubles de la circulation influent sur les actes réflexes. D'après cet illustre physiologiste, l'excitabilité de la moelle est d'autant plus grande que les vaisseaux renferment moins de sang. Chez un animal vigoureux (1), l'excitabilité est moins forte que chez un animal affaibli, et, du reste, la thérapeutique de la chorée, la gymnastique, les courants électriques ascendants (Onimus), qui régularisent l'excitabilité de la moelle, ne justifient-ils pas cette hypothèse ?

SYMPTOMATOLOGIE.

Chorée aiguë. — La première expression de la maladie se dessine dans les changements de caractère et les modifications de l'intelligence. L'enfant a une grande versatilité d'humeur, il pleure facilement, il passe sans raison de la gaieté à la tristesse, il est d'une timidité excessive, la mémoire s'affaiblit, il devient incapable d'un travail intellectuel. Ce sont là les principaux troubles des facultés morales et intellectuelles qui apparaissent toujours chez le choréique, et qui durent autant qne la maladie. Dans son intéressant mémoire sur l'état mental dans la chorée (2), Marcé parle des hallu-

(1) Le docteur Setchenow a montré, en excitant directement par du sang oxygéné ou du sel marin, que l'excitation des couches optiques chez la grenouille, qui correspondent à peu près à tout l'encéphale, modifie sensiblement les actions reflexes.

(2) *État mental dans la chorée* (*Mémoires de l'Académie de médecine*, t. XXIV) ; rapport de M. Blache sur ce mémoire (*Bulletin de l'Académie*, t. XXIV).

cinations, du délire maniaque qui se produit au début ou dans le cours de la maladie. Il nous paraît avoir singulièrement exagéré les symptômes de l'état mental du choréique. C'est du reste aussi l'opinion de Romberg et de Trousseau. Les hallucinations dont il parle sont les rêves, si habituels dans les excitations cérébrales. Le délire maniaque ne se rencontre point dans cette affection, excepté comme phénomènes ultimes dans les cas rares où elle se termine par la mort.

Ces symptômes cérébraux peuvent précéder de quelque temps ceux du mouvement. D'autres fois, ils se montrent en même temps, et la maladie se déclare subitement. Romberg rapporte l'observation d'une jeune fille de dix ans qui, terrifiée par un chien aboyant (1), fut prise le même soir de chorée.

M. Bouchut nous a communiqué une observation analogue. Il s'agit d'une fille de quinze ans prise d'une violente frayeur ; le même jour apparaissent des mouvements choréiques. Elle ne peut plus ni boire ni manger ; elle parle difficilement, la langue sort involontairement de la bouche. La parole est gênée, les membres et le tronc sont agités de mouvements involontaires irréguliers.

Troubles du mouvement. — Les troubles du mouvement suivent de très-près ceux de l'intelligence ; ils se manifestent par une agitation musculaire, par des oscillations, des palpitations fibrillaires ; ou bien ils débutent d'une manière graduelle dans les membres supérieurs et inférieurs du même côté, quelquefois dans le membre supérieur seul, mais les mouvements s'étendent rapidement aux deux côtés du corps. La chorée partielle est très-rare ; on a confondu sous ce nom des tics, des tremblements, des spasmes de tout genre. Ce qui est peut-être plus rare encore,

(1) *Nervenkrankheiten des Menschen*, p. 516, 1857.

c'est l'hémichorée. Les contractions choréiques envahissent successivement les muscles de la face, du cou, du tronc ; la tête tourne de côté et d'autre, l'œil s'ouvre et se ferme, le globe oculaire est entraîné en tous sens ; il en est de même pour les muscles du tronc ; le corps peut être lancé dans toute espèce de directions, il est dans une agitation continuelle ; le malade tombe à chaque instant ; ce sont des mouvements irréguliers de tout genre, indescriptibles, des contorsions qui, suivant l'expression de Rufz, font ressembler les malheureux choréiques à des pantins que l'on fait mouvoir à l'aide d'une ficelle. Sydenham a décrit les mille gesticulations du choréique lorsqu'il veut porter la main à la bouche, lorsqu'il veut boire. Il fait, dit cet auteur, mille contorsions, allant de droite et de gauche jusqu'à ce que le hasard lui faisant rencontrer ses lèvres, il avale la boisson d'un trait, ou bien il prend le verre entre ses dents et ne le lâche qu'une fois qu'il l'a vidé.

Rien ne rend mieux compte de ce qui se passe chez le choréique que cette observation si judicieuse du grand médecin anglais : « Lorsque le choréique est arrivé à rencontrer ses lèvres, il se hâte de saisir le verre entre ses dents et ne le lâche qu'une fois qu'il l'a vidé. » C'est que le choréique qui boit représente deux individus, l'un qui veut boire et l'autre qui l'en empêche. Il y a lutte. Les mouvements du choréique sont dus à deux excitations différentes : l'une, excitation volontaire, l'autre, excitation inconsciente, involontaire. La première fait contracter les muscles antagonistes synergiquement ; la deuxième involontaire ne met en contraction qu'un groupe de muscles qui vient gêner le travail des premiers, et de là ces mouvements irréguliers, désordonnés, qui font que le choréique n'arrive que difficilement au but qu'il veut atteindre. Son cerveau est d'une sensibilité excessive ; la volonté conserve bien ses droits, peut s'exercer en toute liberté et produire toute espèce de mouvements

harmoniques; mais la cellule cérébrale est influencée par la moindre impression ; un changement de température, la vue d'un objet désagréable, suffisent pour l'exciter et exagérer encore ses mouvements.

Un mouvement voulu est chez lui la résultante de l'antagonisme de la série musculaire qui obéit à la volonté et des muscles qui se contractent d'une manière inconsciente. Jamais la volonté n'est enchaînée comme dans la paralysie ; elle n'est que contrariée. Ces contractions incessantes fatiguent le système nerveux. L'enfant se plaint que le bras où siége le mouvement choréique est lourd. Trousseau dit (1) que la paralysie est un accident qui ne manque presque jamais dans la chorée ; qu'elle est mobile comme l'affection choréique ; mais pour nous, la chorée ne détermine jamais ou presque jamais de la paralysie. Il y a, dans le membre agité, pour employer l'expression des Allemands, la parésie qui cessera en même temps que les mouvements choréiques; mais les muscles ne cessent jamais de répondre à l'excitation cérébrale.

Malgré leur généralisation, les mouvements choréiques prédominent toujours d'un côté. Déjà, en 1760, Ewart et Dehaen avaient indiqué que la prédominance était en faveur du côté gauche. M. Sée, se fondant sur un grand nombre de cas, avait accepté l'opinion de ces auteurs, mais Romberg, prenant les données statistiques de Wicke, penche au contraire pour la prédominance du côté droit.

Ce ne sont pas seulement les muscles des membres qui sont agités, ceux de la langue, du pharynx, des organes respiratoires, le sont également. La langue n'est plus en repos, elle se heurte contre la voûte palatine, vient se placer entre les dents, sort de la bouche. La parole est gênée, moins souvent la déglutition est difficile ; cependant quelques malades

(1) *Clinique médicale*, t. II, p. 229.

ont de la peine à avaler leurs aliments. La voix peut devenir rauque, chevrotante ou s'éteindre, ou bien encore s'accompagner de cris, de sifflements, d'aboiements. C'est là la chorée du larynx, dont M. Blache, un des premiers, a fait mention. Les muscles intercostaux eux-mêmes sont frappés quelquefois ; on a signalé des accès d'orthopnée, des accès analogues à l'asthme. Le choréique enfin ne trouve de repos à cette agitation musculaire que durant le sommeil.

Dans les cas graves, heureusement assez rares, le sommeil devient tout à fait impossible. Le malade ne peut trouver, ni jour ni nuit, un seul instant de repos. Son système nerveux finit par s'épuiser et il tombe dans un état adynamique qui détermine la mort.

Les symptômes de la maladie semblent consister tout entiers dans les modifications des facultés morales et intellectuelles, dans les désordres du mouvement. C'est à peine si les auteurs signalent quelques troubles de la sensibilité, de la céphalalgie (Sée), des douleurs de l'une des dernières vertèbres cervicales (Dufossé), des douleurs articulaires, quelques points douloureux que l'on peut éveiller par la pression le long des nerfs qui se rendent aux muscles choréiques (Triboulet et Rousse) (1) ; enfin l'anesthésie de la peau, de la rétine, de l'hyperesthésie ou de l'analgésie.

L'agitation musculaire retentit rapidement sur la nutrition. Reynolds a signalé dans les urines un excès d'urée, des urates, des phosphates. Walsh a observé également au début un excès d'urée, des sels de chaux, des oxalates ; Todd a constaté une augmentation de densité des urines (1,030) et la présence d'une grande quantité d'acide urique. L'anémie se déclare rapidement. Les palpitations, les bruits de souffle dans les vaisseaux, la dyspepsie, la constipation ou la diarrhée sont consécutifs à l'altération du sang, aux désordres

(1) *Gazette des hôpitaux*, 1860.

du système nerveux. Quelquefois même on assiste au développement d'un état cachectique.

MARCHE, DURÉE, TERMINAISON.

Le plus souvent la maladie guérit après une durée évaluée à deux mois environ ; rarement elle se termine par la mort, produite alors, soit par les conséquences du rhumatisme, soit par l'épuisement nerveux. Quand elle est dans la période décroissante, les mouvements diminuent successivement dans les membres inférieurs, puis dans les membres supérieurs et enfin à la face. Les fonctions intellectuelles se rétablissent, l'anémie disparaît, quelquefois il reste un mouvement choréique dans un muscle ou dans un groupe de muscles.

La chorée est susceptible de plusieurs récidives qui surviennent surtout dans la forme rhumatismale, et dans ce cas la névrose, par ses complications, présente un caractère de gravité marqué.

Chorée chronique. — Quelle que soit la durée de la maladie la symptomatologie reste invariablement la même, et pour donner une description de la forme chronique il suffirait de répéter tout ce que nous avons dit à propos de la chorée aiguë. C'est ce que démontrent les observations publiées par les différents auteurs, et en particulier celles de Romberg dont nous avons déjà parlé (1).

Il s'agit d'une femme qui est restée choréique durant une période de soixante-dix ans et qui est tombée en état de démence dans la dernière année de sa vie ; durant ce long laps de temps, les contractions des muscles de la face et des membres ne se sont jamais arrêtées.

Chorées dites anomales. — Pour trouver les premières traces d'une description de la chorée vulgaire, il faut remonter

(1) Romberg, *loc. cit.*

jusqu'au IIe siècle. Un médecin de l'école arabe (1) en donne une relation ; puis il faut arriver au XVe siècle pour retrouver une mention de cette maladie ; c'est un médecin florentin, Antonius Benivieni, qui en reparle de nouveau. Paracelse, le premier, emploie l'expression de *chorea Sancti-Viti;* mais ce n'est pas de la chorée vulgaire qu'il s'agit. Nous pourrions en dire autant de Félix Platter qui ne connaissait pas la chorée actuelle. Les médecins du moyen âge et de la renaissance ne s'occupaient tous que des névroses mentales, des névroses extatiques qui, sous le nom de *danse de Saint-Guy*, régnaient épidémiquement, suscitées par le fanatisme et la superstition, dans la plupart des contrées de l'Europe (2).

Ce n'est qu'à la fin du XVIIe siècle que Sydenham décrit la chorée en lui conservant le nom de *danse de Saint-Guy*.

Ces diverses formes de maladies improprement appelées chorées ne ressemblent en rien à la maladie dont nous venons de faire l'histoire. Ce n'est plus de l'agitation motrice sur place, mais ce sont des mouvements de translation qui en sont les symptômes essentiels. Ce ne sont plus des mouvements désordonnés, mais des mouvements rhythmiques dont il s'agit. Dans ces espèces variées, sur lesquelles la science n'a pas encore jeté un jour suffisant, nous distinguons deux séries de faits.

La première, dans laquelle il y a surtout des désordres du mouvement, des convulsions réflexes, comme les appelle Romberg ; ceux-ci se divisent en deux genres : 1° la *chorea saltatoria ;* 2° la *chorea festinans*, *procursiva*, rotatoire, etc. ; ce deuxième groupe, d'après la plupart des physiologistes modernes, paraît se rattacher principalement à une lésion du cervelet.

(1) *Alsaharavius, qui vulgo dicitur Acarius, liber theoricæ et praticæ*. Augustæ Vindelicorum, 1519, cap. XXV, fol. 32 (*Bibl. nat.*, t. CXIX).

(2) Maury, *Histoire des affections choréiformes* (*Annales médico-psychologiques*, t. X). — Puccinosi, *Annales médico-psychologiques*, t. V et VI. — Starn, *Idem*, t. I, p. 160.

La deuxième série ne se compose que de vésanies ; c'est la choréamanie épidémique du moyen âge, le tarentisme, la danse de Saint-Guy proprement dite, etc.

1[re] *série : Chorea saltatoria.* — Elle consiste en une impulsion morbide contraignant le malade à se lever brusquement, comme mû par un ressort quand il est assis, à sauter à plusieurs pieds de hauteur chaque fois qu'il touche le sol. Il se lance d'une manière violente et généralement en ligne verticale. Les mouvements sont rhythmiques et se produisent par crises à plusieurs reprises dans la journée. D'ordinaire, quand il est assis ou couché, elles ne se produisent point. Ces troubles de la motilité ne s'accompagnent d'aucun trouble intellectuel. Trousseau (1) rapporte quelques observations de *chorea saltatoria ;* il cite entre autres un enfant qui, comme poussé par un ressort, s'élance en l'air à plusieurs pieds de hauteur avec une agilité prodigieuse. Bamberger rapporte également une observation d'un jeune homme qui, au moment où ses pieds touchent le sol, sent les muscles des jambes et des cuisses se roidir tétaniquement et est lancé en l'air. Ces sauts se répètent chaque fois qu'il est retombé ; assis ou couché, il reste au repos (2). Bigel relate des crises singulières d'un jeune homme qui exécute des sauts du même genre toutes les fois qu'il est debout, et ces crises durent quelquefois jusqu'à une heure par jour. Gutmann (3) mentionne également quelques cas de *chorea saltatoria.*

Quelle est la nature de cette maladie, qui consiste surtout en mouvements convulsifs d'ensemble, réflexes, et dont la marche ressemble à celle des névroses. Jusqu'à présent, l'anatomie pathologique et la physiologie ne nous ont pas éclairés. Il n'en est pas de même pour le deuxième groupe qui peut être rapporté en général à des lésions cérébelleuses. Je

(1) *Clinique médicale*, t. II.
(2) Bamberger, *Wiener medicin. Wochenschrift*, 1859, t. IX.
(3) *Berliner klin. Wochenschrift*, 1867.

veux parler de la *chorea festinans*, la *chorea rotatoria*, etc.

Chorea festinans. — Elle consiste en une impulsion irrésistible qui porte le malade à courir. Schiff prétend qu'il s'agit, dans ces cas, d'une lésion des fibres longitudinales de la protubérance (1). Souvent, ce phénomène apparaît dans la paralysie agitante. Nous emprunterons encore un exemple à Trousseau. Un homme d'une cinquantaine d'années vient le consulter, le corps roide, penché en avant, le regard fixe, les deux bras étendus le long du tronc et des cuisses, un affaiblissement physique et moral; la sensibilité intacte. Une impulsion involontaire le contraint à courir rapidement sur la pointe des pieds et à tous petits pas. Ce sont là les principaux traits de sa maladie.

Chorée rotatoire. — C'est le nom donné par les anciens pathologistes à des mouvements qui consistent en un balancement latéral, dans une rotation plus ou moins complète de la tête, du tronc et des membres, Serres (2), Andral (3), les *Archives de médecine*, en citent plusieurs exemples; il s'agit, dans ces différents cas, de tumeurs du cervelet, de la protubérance, d'apoplexie du pédoncule cérébelleux; nous-même avons publié des observations du même genre, dans notre travail sur les maladies du cervelet (4). La chorée rotatoire est le premier phénomène qui apparaisse lorsque le mouvement de manége se développe. Celui-ci est toujours provoqué par une lésion du cervelet, des pédoncules cérébelleux, cérébraux et des plans profonds des couches optiques et des corps striés (5). La chorée rotatoire s'accompagne

(1) Schiff tend à admettre qu'il y a une lésion située dans les fibres longitudinales de la protubérance.

(2) *Journal de physiologie*, 1823, t. III.

(3) *Clinique*, t. II.

(4) *Archives de médecine.*

(5) *Physiologie* de Magendie, Longet, Vulpian, Schiff; notre mémoire dans les *Comptes rendus de la Société de biologie*, 1864. — *Mémoires* de Roth ; *Histoire de la musculation irrésistible*. Paris, 1850 ; *Mémoire* de Prévot (*Gazette hebdomadaire*, t. III, 1865).

souvent de tremblements, paralysie, d'accès épileptiformes; on peut ranger dans le chapitre de la chorée rotatoire le tournis du mouton (1), produit par le cœnure siégeant dans le cerveau ou le cervelet. La chorée rétrograde rentre dans la même classe et semble due également à une lésion cérébelleuse. Ainsi, pour nous, la chorée propulsive ou la chorée festinans, la chorée rétrograde, dans laquelle il y a tendance à reculer, la chorée rotatoire, sont probablement des maladies de même nature dues à un même ordre de lésions. Elles se détachent complétement des névroses mentales, des vésanies, qui ont uniquement occupé l'attention des médecins du moyen âge, et qui se compliquaient toujours d'aliénation mentale, d'hystérie, de catalepsie, de somnambulisme ; elles ont souvent été confondues avec plusieurs espèces des chorées que je viens de signaler ; ces maladies guérissaient la plupart par des pratiques superstitieuses. Pour montrer leurs différences, il suffit de rapporter quelques observations consignées par les auteurs.

2e *série : Vésanies.* — Hufeland signale comme chorée saltatoire un fait de vésanie ; il s'agit d'un garçon de douze ans, dont l'intelligence était dérangée, la mémoire affaiblie; il se mettait tout d'un coup à courir comme un forcené, sautant par-dessus les chaises et les tables et bondissant avec facilité jusqu'aux points les plus élevés de la chambre. Il faut ranger dans la même catégorie l'observation de Borne (2) ; il s'agit d'une petite fille d'une sensibilité excessive, exaltée dans son langage, d'une imagination dévergondée. Elle fut prise d'un de ces accès habituels au moment où, disait-elle, elle voulut composer un poëme sur la consécration de la terre. Les accès débutaient par une jactation de l'un ou l'autre bras, ses membres devenaient roides et la malade était

(1) *Mémoire sur le tournis chez le mouton*, par le docteur Leven (*Comptes rendus de la Société de biologie*, 1864).
(2) *Archiv für Medicin.*

lancée d'une extrémité de la chambre à l'autre, elle tournait sur le gros orteil un très-grand nombre de fois, sautant en l'air, pendant des quarts d'heure, à plusieurs pieds de haut. Ces accès se répétaient trois fois par jour et duraient des heures entières, et quand ils étaient terminés la santé paraissait rétablie.

C'est là évidemment un de ces types de névrose hystérique dans lesquels, pour employer l'expression de Roth, la musculation irrésistible joue un grand rôle. On pourrait ainsi multiplier ces exemples d'agitation musculaire avec translation, mais, comme on le voit, ils se rattachent à des états névropathiques très-variés ; tantôt ils se lient à l'hystérie, d'autres fois à la catalepsie, quelquefois à de l'aliénation mentale, et l'on comprend combien il serait important de donner des dénominations différentes à ces espèees morbides tout à fait distinctes. Quel rapprochement peut-on faire entre ce que nous avons appelé chorée rotatoire, chorée propulsive, ou chorée rétrograde, qui sont dues le plus ordinairement à des lésions du cervelet, et ce dernier fait rapporté par Borne, sous le nom de *chorea saltatoria* et qui ne nous paraît être qu'un cas d'hystérie très-singulière.

Il serait facile de multiplier ces exemples en recherchant dans les auteurs qui se sont occupés de la danse de Saint-Guy. Roth (1) en cite un grand nombre ; on trouve dans l'histoire de la médecine du moyen âge, et même dans l'histoire de la médecine contemporaine, des relations curieuses de ces formes épidémiques qui sévissent quelquefois encore au milieu des populations ignorantes. Ce que l'on appelait au dernier siècle les convulsionnaires et autrefois des démonomaniaques, ce ne sont là que des mélanges de névroses de tout genre. Nous en signalerons quelques types encore que nous empruntons à Reynolds.

(1) *Loc. cit.*

Grande danse de Saint-Guy. — Elle régnait à la même époque en Allemagne où on l'appelait la *danse de Saint-Vitu;* en France, *danse de Saint-Guy;* en Italie, *tarentule.*

La grande danse de Saint-Guy produisait de l'extase (1), des aberrations de l'esprit, de l'aliénation mentale, une insensibilité complète aux impressions extérieures, des mouvements involontaires ; elle se manifestait par crises, par accès, dans l'intervalle desquels la santé se rétablissait, et ces malades guérissaient par de simples pratiques superstitieuses.

De la tarentule. — Reynolds donne une description détaillée de la tarentule (2); on l'attribuait à la morsure d'une tarentule. Les principaux symptômes de cette affection étaient une excitation intellectuelle très-grande, une exaltation incoercible ; les malades chantaient, dansaient jusqu'à tomber à terre; la musique augmentait encore cette agitation qui ne guérissait que par la musique, et ils prétendaient que la danse chassait le poison par la respiration.

Le tigrétier. — C'était en Abyssinie l'analogue de la danse de Saint-Guy ; la maladie débutait par la fièvre ; le malade cessait de manger et se livrait à des danses furibondes et maigrissait rapidement ; quelquefois la maladie se terminait par la mort ; on la traitait par la musique.

Nous trouvons dans les contemporains des observations du même genre. Kindewood raconte avoir observé une femme qui, au son de la musique, du tambour, se levait de sa chaise, dansait sur une jambe, avec un pied dans la main et en exécutant des mouvements parfaitement rhythmés ; elle fut guérie après une semaine.

Ce dernier fait n'est-il pas un cas de maladie simulée bien plutôt qu'une névrose réelle?

(1) Sée, *De la chorée et des affections nerveuses.*
(2) *A system of medicine.*

Chorée électrique. — Nous parlerons en dernier lieu d'une maladie qui n'a pas la moindre ressemblance avec la chorée; c'est Duibini (de Milan) qui l'a décrite, et il n'y a presque que lui qui l'ait observée. Hirtel l'appelle *myelitis convulsiva ;* d'autres la décrivent sous le titre de *typhus convulsiva cerebralis.* La maladie est aiguë ou chronique, elle débute par de la céphalalgie, du délire, des convulsions toniques, des attaques épileptiformes ; le malade ressentait des chocs électriques dans les jambes qui se reproduisaient fréquemment. La maladie durait de quarante à soixante-dix jours et se terminait souvent par la mort.

DIAGNOSTIC.

Après avoir décrit les fausses chorées et limité le champ de nos études, nous allons parler des maladies qui ont été confondues avec la chorée et indiquer les caractères qui servent à les distinguer de la chorée vulgaire.

Nous répéterons avec Hasse que la chorée se reconnaît d'elle-même, et si souvent on l'a confondue avec d'autres espèces morbides, c'est qu'on n'était pas suffisamment fixé sur les vrais caractères du mouvement choréique, sa continuité, son interruption pendant le sommeil, sa mobilité, sa généralisation à tout le système musculaire de la vie de relation; nous rappellerons encore un dernier caractère, c'est que les mouvements choréiques ne s'accompagnent ni de tremblement ni de paralysie.

Nous parlerons successivement du tremblement, des divers spasmes, de la crampe des écrivains, nommée à tort la chorée des écrivains, du tic, de la paralysie agitante, qui avait été dénommée paralysie choréique, et enfin de la sclérose en plaques.

Tremblement. — Le tremblement est caractérisé par une succession de petites secousses convulsives brèves, presque

toujours rhythmiques, et en même temps par la faiblesse des contractions volontaires des muscles (1).

Au tremblement alcoolique et mercuriel, Trousseau a donné le nom de chorée alcoolique et mercurielle. Pour bien montrer la différence entre le mouvement choréique et le tremblement, nous ne saurions mieux faire que de rappeler une intéressante leçon de M. Charcot sur ce sujet (2).

« Ceux d'entre vous qui ont parcouru nos salles se sont étonnés peut-être d'y trouver réunis, en aussi grand nombre, des femmes chez lesquelles le tremblement paraît constituer le symptôme prédominant ou tout au moins le plus saillant de la maladie dont elles sont atteintes. Cette réunion de malades d'un genre à part, je l'ai provoquée à dessein. J'ai voulu par là vous mettre à même de reconnaître à l'aide d'une étude comparative certaines nuances ou même des différences très-tranchées que l'observation des cas isolés ne permet pas de saisir aussi facilement.

Au premier abord, vous avez pu penser qu'un spectacle monotone s'offrait à vous. En effet, si l'on se contente d'un coup d'œil superficiel, le phénomène tremblement paraît identique ou peu s'en faut. Une seule chose frappe, c'est l'intensité et le siége variable que présentent les oscillations rhythmiques des membres. Mais une observation plus recueillie vous a bientôt permis de démêler, sous cette uniformité apparente, des traits distinctifs qui d'abord vous avaient complétement échappé.

En effet, pour ne parler que du fait le plus apparent, vous avez pu remarquer que parmi nos malades, les unes ne présentent le tremblement que dans le temps même où elles exécutent un mouvement d'ensemble à l'aide de leurs membres, comme dans l'acte de porter un verre à la bouche pour boire, ou encore lorsqu'elles veulent se lever de leur siége

(1) Axenfeld, *Névroses*.
(2) Charcot, *Leçons inédites faites en* 1868 *à l'hospice de la Salpêtrière*.

pour marcher. Dans ce dernier cas, toutes les parties du corps peuvent être ébranlées par des secousses énergiques qui rendent difficile, et même parfois impossible, la station verticale et la marche. Mais, en revanche, lorsqu'elles sont au repos et qu'aucune émotion ne vient les affecter, ces mêmes femmes offrent, qu'elles soient assises ou couchées, l'attitude la plus naturelle. Les différentes parties de leur corps ne présentent aucune trace d'agitation, et si vous les observiez seulement dans de telles conditions, vous ne pourriez certes pas soupçonner le mal dont elles sont atteintes.

Au contraire, dans une seconde série de cas, le tremblement est incessant, permanent ; il agite les membres sans trêve, et si les mouvements intentionnels l'exagèrent parfois, le repos ne le fait pas disparaître. En réalité, pendant la veille, lorsque le cas est intense, il n'y a pas de relâche pour ces malades. Quelle que soit la position qu'elles affectent, assises ou couchées, elles tremblent toujours. Le sommeil seul met momentanément un terme à l'agitation spasmodique de leurs membres ; mais à peine le réveil a-t-il lieu que le tremblement reparaît, et bientôt il reprend toute son intensité.

A ne tenir compte que de cette première distinction, établie d'après l'influence du repos ou des mouvements volontaires sur la production du tremblement, il est permis déjà, vous le voyez, de ramener à deux chefs principaux les cas qui nous occupent. Un premier groupe comprendra ceux où le tremblement ne se manifeste qu'à l'occasion d'un mouvement intentionnel, tandis que les malades chez lesquelles le tremblement est un symptôme constant, permanent, ou qui tout au moins ne s'efface guère que pendant le sommeil, constituent le second groupe. Il faut remarquer d'ailleurs que chacun de ces groupes ne forme pas un ensemble homogène, mais en embrasse au contraire des espèces morbides assez nombreuses et de nature très-diverse, malgré l'analogie

qu'elles présentent en raison de la communauté des symptômes.

La distinction que je m'efforce de faire ressortir devant vous est, à mon avis, de la plus haute importance dans l'histoires des maladies chroniques du système nerveux qui s'accompagnent de tremblement. De nos jours, elle a été à peu près universellement méconnue, et, si je ne me trompe, c'est en vain que vous en chercheriez la trace chez nos auteurs classiques. Cependant, ainsi que M. Gueneau de Mussy l'a fait remarquer avec justesse dans une leçon clinique publiée récemment par la *Gazette des Hôpitaux*, les médecins du siècle dernier l'avaient prise en considération et en avaient parfaitement compris la valeur. Van Swieten, entre autres, a expressément reconnu les deux espèces de tremblement. Bien plus, il s'est efforcé de rattacher chacune d'elles à une condition physiologique particulière. A ce propos, vous tirez de là une interprétation physiologique du symptôme tremblement, laquelle est loin d'être dénuée d'intérêt, même pour le lecteur moderne.

Ainsi, d'après van Swieten, le tremblement qui persiste, même pendant le repos au lit, résulte d'une irritation qui s'exerce d'une manière intermittente, rhythmique, sur les centres nerveux ; ce serait donc là un phénomène convulsif, *tremor coactus.*

Par contre, le tremblement qui se manifeste exclusivement dans l'exercice des mouvements volontaires dépendrait d'un défaut de stimulus, résultat de l'insuffisance du fluide nerveux, dont la fonction est de faire contracter les muscles sous l'influence de la volonté. Ce serait là, par conséquent, un tremblement paralytique, *tremor a debilitate.*

Une interprétation des phénomènes qui ne s'éloigne pas radicalement de la précédente a été donnée, il y a quelques années, par l'un des rares auteurs modernes qui ont su maintenir la distinction des deux espèces de tremblement. M. Gu-

bler reconnaît que, dans certains cas, le tremblement consiste, non pas en une succession de mouvements contraires soustraits à la volonté, mais bien en contractions et relâchements alternatifs des muscles qui sont en jeu, soit pour exécuter le déplacement d'un membre ou la translation du corps entier, soit pour maintenir les parties dans leur attitude naturelle. Ici, les contractions musculaires, au lieu de se développer comme dans les conditions normales, graduellement, sans secousses et d'une manière insensible, s'exécutent au contraire par saccades et comme par un courant interrompu avec des intervalles de repos. Cet état pathologique qui, suivant Gubler, pourrait être désigné sous le nom d'*ataxie musculaire*, se sépare nettement de l'état dans lequel les contractions commandées par l'attitude du corps ou par la volonté qui, se faisant par saccades, déterminent le tremblement. Dans ce dernier cas, il existe réellement des contractions involontaires et sans but, excitées incessamment par un stimulus interne. » (*Archives générales de médecine*, 5e série, t. XV, page 702.)

Il faut d'ailleurs que cette catégorisation soit bien naturelle, car elle est bien antérieure à van Swieten. Galien l'avait déjà établie. Il distingue, en effet, lui aussi, deux espèces de tremblement : l'un qu'il désigne sous le nom de *tromos* (tremor), c'est le tremblement paralytique ; l'autre qu'il appelle *idalmos* (palpitation), c'est le tremblement clonique, spasmodique, convulsif (1).

Contractures partielles. — Certaines contractures peuvent avoir quelque analogie avec le mouvement choréique. Elles peuvent être provoquées par le froid, la fatigue, une émotion morale, la profession. Ce sont des convulsions qui se répètent dans certains muscles et y restent fixées.

Nous citerons la crampe des écrivains, qu'on a appelée la

(1) Van Swieten, *Commentaria*, t. II, p. 117. Paris, 1771.

chorée des écrivains. Cette crampe est une contracture des muscles fléchisseurs. Elle se reproduit chaque fois que le malade veut écrire et elle se complique de tremblement ; la contracture peut envahir successivement les muscles de l'avant-bras, du bras, du cou

M. Duchenne, de Boulogne, rapporte l'observation d'un tourneur dont les fléchisseurs du pied sur la jambe étaient pris de contractures, après avoir longtemps fatigué les muscles de la jambe ; d'un prévôt d'armes dont les muscles branchiaux se contractaient lorsqu'il voulait faire usage du bras qui servait à sa profession.

Du tic. — Ce que l'on a appelé le *tic* n'est qu'une contraction rapide, uniforme, involontaire, s'arrêtant pendant le sommeil, d'un ou de plusieurs muscles, particulièrement de ceux de la face, et pouvant s'étendre aux muscles du cou, du tronc ou des membres. Le tic peut n'occuper qu'un muscle, le frontal, le muscle palpébral, les muscles de l'aile du nez, ceux de la lèvre. Le malade n'a pas conscience de ces contractions musculaires. Selon Romberg (1) le tic peut être d'origine périphérique, provoque par le froid, par une contusion, ou d'origine centrale ou de nature réflexe. Il peut être dû à des causes locales ; quelquefois il se lie à un état névrosique et l'on trouve des névroses chez les ascendants. Trousseau (2) cite un enfant de quatorze ans qui avait un tic de la tête. Son père avait un tic du visage ; le père était atteint d'ataxie locomotrice et le grand-père était un monomaniaque.

Le tic de la face peut succéder à une paralysie de la septième paire.

La contraction d'un muscle peut persister comme dernier vestige d'une chorée, ou bien ne peut-elle pas être l'unique manifestation de la chorée? Dans ces cas extrêmement rares,

(1) *Loco citato.*
(2) *Clinique médicale*, t. II.

le diagnostic est très-difficile; on devra s'aider de l'étiologie et des antécédents morbides.

Paralysie agitante. — Nous allons retracer à grands traits le tableau clinique de la paralysie agitante, et nous verrons dès lors combien il est facile d'établir une distinction tranchée avec la chorée.

La paralysie agitante ne débute presque jamais avant l'âge de trente ans. Le premier symptôme qui se présente à l'observation, c'est une faiblesse des membres à laquelle le tremblement ne tarde pas à succéder. Celui-ci, loin d'abandonner les muscles du membre affecté, augmente au contraire d'intensité. Il s'étend progressivement, envahit d'autres muscles, finit enfin par se généraliser, devient incessant.

« Quand le malade veut marcher, il s'appuie sur les orteils et la partie antérieure des pieds; il tient les genoux fléchis, le tronc fortement incliné en avant, le menton collé sur le sternum; sa démarche est incertaine et sautillante; les membres supérieurs sont appliqués sur les lombes comme pour donner un soutien à son corps qui, agité par des mouvements en sens divers, n'est pas en équilibre.

» Cette allure sautillante et précipitée existe chez presque tous les malades. La déformation du tronc, l'incertitude des organes locomoteurs, font que l'individu est obligé, comme le dit Trousseau, de courir après son centre de gravité.

» Cette démarche peut se compliquer d'un phénomène que certains observateurs ont regardé comme caractéristique, la propulsion irrésistible ou la tendance au recul : après quelques pas faits lentement, le malade accélère sa marche et se met au pas de course : il dit qu'il ne peut se retenir et qu'il tomberait s'il ne courait pas; quelquefois en effet il tombe la face contre terre; d'autres, après quelques pas faits en avant, se sentent poussés à courir en arrière par une

force irrésistible : on les voit alors étendre les bras devant eux, soit pour lutter contre cette force, soit pour se cramponner à un objet qui leur permette de se maintenir (1). »

Le tremblement, qui constitue le phénomène principal de cette maladie, est permanent ; les oscillations perpétuelles qui le constituent sont continues et se produisent sans excitation. Le sommeil seul les fait cesser, et quelquefois on arrive à les interrompre dans un membre si on le fait reposer sur un plan solide. Ce repos ne dure que dix à quinze secondes et ne peut plus être obtenu dans les périodes avancées ; bientôt de nouveaux troubles surviennent ; la motilité s'affaiblit ; les fonctions de la vie organique s'altèrent, et après une durée moyenne de dix à quinze ans, la paralysie agitante se termine par la mort.

Sclérose en plaques. — Malgré les travaux récents, la sclérose en plaques n'est encore que peu connue. M. Briquet, dans un cas de sclérose en plaques, a diagnostiqué une hystérie convulsive ; Aran, dans le même cas, a porté le diagnostic de chorée rhythmique. La même espèce morbide est dénommée par M. Duchenne (de Boulogne) paralysie choréiforme.

Il semble donc que, dans quelques cas, il y a de la ressemblance entre la chorée et la sclérose en plaques.

C'est en rapportant ici l'histoire à peu près complète de cette dernière maladie que le lecteur pourra juger que les deux affections sont essentiellement distinctes, et que dans l'état actuel on ne devra plus les confondre.

Anatomie pathologique. — Des taches d'un gris jaunâtre sont disséminées dans la substance nerveuse, leur distribution n'a rien de régulier ; on les voit quelquefois sur les cordons latéraux, d'autres fois sur les antérieurs, un peu plus rarement sur les postérieurs, dans le cerveau, sur la

(1) Ordenstein, *De la paralysie agitante*, 1868.

protubérance, le bulbe, sur les pédoncules cérébraux et cérébelleux. Quand on fait une coupe du tissu nerveux on s'assure qu'il ne s'agit pas seulement d'une tache, mais d'une véritable induration qui envahit toute l'épaisseur d'un faisceau de la moelle et qui se présente dans le cerveau sous forme de noyaux de coing; le microscope nous révèle dans ces plaques de sclérose du tissu conjonctif, des corpuscules amyloïdes en nombre variable, des corps granuleux et des vaisseaux dont les parois sont chargées de granulations graisseuses : dans le tube nerveux c'est le cylinder axis qui persiste le dernier.

Symptomatologie. — Nous n'indiquerons ici que la symptomatologie de la forme de sclérose en plaques qui envahit le cerveau et la moelle, parce que c'est elle surtout qui prête à la confusion avec la chorée.

Les premiers symptômes sont presque sans exception les troubles du mouvement, et c'est toujours aux extrémités inférieures qu'ils débutent et c'est là qu'ils se montrent au plus haut degré. Les malades présentent de l'incertitude dans la marche, ils sont comme des gens ivres, le plus souvent les deux membres sont pris à la fois et les désordres prédominent d'un côté. La faiblesse envahit ensuite les membres supérieurs; finalement la motilité est abolie dans les membres inférieurs et très-affaiblie dans les membres supérieurs. Bientôt s'ajoute le tremblement qui ne se montre jamais à l'état de repos et ne paraît que *quand le malade veut faire un mouvement*. L'intensité de ce tremblement est quelquefois énorme, il peut se généraliser à tout le corps ou se localiser dans un membre. Les oscillations considérables qui accompagnent chaque mouvement empêchent le malade d'atteindre son but ou ne le font arriver que très-difficilement. Parmi les autres symptômes, il faut signaler la contracture permanente des muscles des membres, les accès de roideur spasmodique précurseurs ordinaires de la contracture permanente, l'em-

barras de la parole tenant à la gêne des mouvements de la langue.

Les désordres de la sensibilité n'occupent que le second rang dans la symptomatologie, ce sont des douleurs en ceinture, des douleurs fulgurantes, de l'abolition de la sensibilité.

C'est de vingt à quarante ans que la plupart des malades sont atteints et la maladie se termine d'ordinaire par la mort.

Obs. — *Affaiblissement des membres inférieurs après une couche en 1855. — Développement très-lent de tous les symptômes. — Douleurs violentes des membres. — Tremblement se montrant depuis huit ans ainsi que l'embarras de la parole, le premier ne se manifestant que pendant les mouvements. — Contracture permanente des membres arrivant peu à peu. — Accès de roideur spasmodique.* — La nommée Alexandrine C..., lingère, trente-deux ans, entre à la Salpêtrière le 31 octobre 1862, et à l'infirmerie, salle Sainte-Rosalie, 7, le 22 mars 1863. — La malade est à Paris depuis environ dix ans ; jusqu'à l'âge de huit ans, elle est restée chez son père qui était cuisinier maître d'hôtel, et qui est mort à soixante ans, probablement d'un cancer de l'estomac (vomissements noirs). Sa mère, bien portante, existe encore, n'a aucune maladie nerveuse, tandis que son père tremblait de la tête depuis l'âge de cinquante ans. Il n'était pas buveur et attribuait son tremblement au charbon. Ils étaient treize frères ou sœurs, dont elle est la septième. Elle en a encore huit, et n'a pas entendu dire qu'il y ait eu parmi eux de maladies nerveuses.

Réglée à treize ans et demi, la malade avait vingt-deux ans quand elle a quitté Lyon ; elle gagnait alors trente sous et était nourrie, travaillait dans les maisons bourgeoises, et habitait chez ses parents.

A la suite, dit-elle, d'avoir porté une robe mouillée, elle a eu huit jours de la fièvre et du malaise, puis de l'humeur à la tête (suintement, des croûtes) pendant deux mois ; elle avait alors treize ans, six mois après eut lieu le début de ses règles.

A vingt ans, elle a eu à Lyon une fièvre typhoïde qui a duré deux mois. A peu près deux ans plus tard, la malade est venue à Paris chez un de ses parents. En 1855, elle accouche, et c'était au quatrième mois de sa grossesse qu'elle était allée à Lyon pour y accoucher. Ayant eu de grandes discussions avec sa mère, elle était allée chez une sage-femme. Son enfant a sept ans et est bien portant. Pas de convulsions dans sa couche, ni accidents, s'est levée quinze jours après, n'a point essayé de nourrir son enfant.

Après être restée quinze jours chez la sage-femme, au moment de se lever, ses jambes faiblissaient, et elle ne pouvait se tenir convenablement ; même remarque la première fois quand elle est allée à la messe, elle chancelait. La malade prétend que pendant les deux premières années elle avait seulement de la faiblesse dans les jambes qu'elle traînait, mais sans les

jeter. La tête, au début, tournait, elle ne voyait pas, voyait double. Elle a encore aujourd'hui la même altération de la vision. D'après ses renseignements, les étourdissements, la faiblesse des jambes, la céphalalgie, la diplopie, auraient débuté pendant le cinquième mois de sa grossesse.

La malade est restée six mois à Lyon après sa couche. Déjà alors, elle ne pouvait plus travailler et était à peine capable d'écrire.

Elle n'osait plus sortir seule, car elle serait tombée dans la rue par faiblesse des jambes ; une seule personne suffisait pour la soutenir. Mentionnons encore que des douleurs siégeaient aux tempes, et que son sommeil était toujours calme. A la fin de 1855, elle revint à Paris, chez sa sœur.

Depuis cette époque, la marche n'était plus possible ; l'embarras de la parole que nous constatons aujourd'hui ne s'est développé que depuis quatre ans, et le tremblement s'est manifesté vers la même époque. La menstruation, qui était revenue six semaines après sa couche, a continué à être régulière, sauf une légère interruption à la date de son entrée à la Salpêtrière. La faiblesse a fait des progrès incessants jusqu'à cette époque. Elle a séjourné six mois à l'hospice avant d'entrer à l'infirmerie.

Il ne s'est rien passé de nouveau depuis cette période, sauf la suppression momentanée des règles.

État actuel de la motilité et de la sensibilité des membres, le 26 août 1863 :

Membres inférieurs. — Douleurs dans les reins et les deux épaules. Aux reins, douleurs qui de la ligne médiane s'étendent dans la direction des fausses côtes, mais ne vont pas jusqu'à la partie antérieure ; pas de sentiment de constriction. Douleurs dans les genoux, les talons, les épaules, la droite surtout. Elles sont comme « si des chiens la rongeaient », non continues, existent surtout la nuit, ce qui la réveille souvent ; durent une demi-heure à trois quarts d'heure, viennent et disparaissent subitement. Cela la fait quelquefois crier et provoque des soubresauts dans les membres. Fourmillements dans les talons, sensation de lourdeur, d'engourdissement des membres, roideur dans tout le derrière du cou, rendant difficiles les mouvements de la tête. Les membres inférieurs sont maigres, la malade ne peut ni se lever ni marcher depuis un an. Quand on la lève, soutenue par deux aides, ses membres s'embarrassent l'un dans l'autre et se roidissent.

La station est impossible ; elle se tient assise, mais ses membres s'allongent et se roidissent de même.

Couchée, elle lève ses membres inférieurs à un pied et plus au-dessus du lit, les fléchit, les étend ; mais elle ne peut les tenir longtemps élevés sans appui, *car alors ils sont pris d'oscillations de droite à gauche.* Elle a cependant conservé de la force, car on ne peut plier et étendre ses jambes malgré elle. La sensibilité au froid, à un léger attouchement, à la douleur, est parfaitement conservée. Les yeux fermés, il n'y a pas de perte de conscience musculaire ; elle sait où sont ses membres, l'endroit qu'on touche, etc.

Aux membres supérieurs, la sensibilité est bien conservée ; ils ne tremblent pas au repos, quoiqu'il y ait un peu d'instabilité choréiforme. Avec les mains elle serre modérément fort. Un verre ne peut pas être porté à la bouche à cause du tremblement que cela provoque, surtout dans la main gauche. Soit pour boire, soit pour manger, elle est obligée d'y mettre les

deux mains, c'est-à-dire à l'aide de sa main gauche elle soutient sa main droite, et ainsi, tant bien que mal, elle peut boire et manger.

Aucun travail manuel ne peut être fait, excepté de la charpie : il lui est impossible de coudre, ne pouvant mettre son dé sur son aiguille, mais elle peut tenir un objet dans ses mains (un livre) les yeux fermés et ne le laisse pas tomber.

La vue est conservée, la lecture possible, mais le tremblement fait quelquefois fermer le livre malgré elle.

Embarras de la parole, parle lentement, scande les mots (Je vais-à-la-selle-très-diff-i-ci-lement), mais en somme articule bien toutes les consonnes ; aucune trace d'aphémie. Mémoire très-bien conservée.

Les mouvement de la langue sont libres dans tous les sens, mais une gouttière ne peut pas être faite. Peut-être un peu de strabisme externe de l'œil gauche, voit double seulement quand elle a lu beaucoup. Pupilles égales.

Elle va à la selle très-difficilement, ne gâte jamais, urine bien deux fois par jour.

A partir du 26 août elle prend deux pilules de nitrate d'argent, les 4, 6 et 7 septembre, de 1 centigramme ; elle éprouve la nuit une douleur sur le sommet de la tête. Le 6 septembre, on prescrit quatre pilules de 1 centigramme chacune.

8 septembre. — Dit avoir ressenti hier au soir, à six heures et demie, une heure et demie après avoir pris les pilules de nitrate d'argent, comme des coups dans la malléole extérieure droite, le coude et le poignet droits.

10 septembre. — Depuis trois jours, outre les douleurs dont il vient d'être question, elle éprouve de vives démangeaisons sur la peau des jambes, aux cuisses, au bras et au poignet ; cela est surtout violent de six à sept heures. On lui donne les pilules à quatre heures et demie ; il y a quelques papules prurigineuses sur les mollets, les genoux et le dos du pied.

14 septembre. — Grande céphalalgie au front et aux tempes tous les jours ; sa tête tremble davantage, dit-elle.

Ces douleurs commencent le soir, durant la nuit ; la réveillent de temps en temps sans l'empêcher complétement de dormir, et persistent jusqu'à dix heures du matin. Des démangeaisons sont accusées surtout à l'épaule, aux mollets et aux genoux, des deux côtés ; l'épaule gauche et le genou droit sautent un peu ; douleurs aux genoux et aux chevilles ; commotion subite bornée au pied et au talon. Rien de changé dans la maladie, plutôt exaspération du tremblement et des douleurs.

23 septembre. — Depuis deux jours, la céphalalgie qui paraissait produite par le nitrate d'argent n'existe plus ; elle a maintenant de la constriction dans les jambes, et aux mêmes endroits et à la tête, des démangeaisons si fortes qu'elle croyait avoir des poux. La maladie n'a pas été modifiée jusqu'à présent.

13 octobre. — Elle se plaint d'avoir sans discontinuité, nuit et jour, un sentiment très-pénible de la tête qu'elle compare à un point qui lui couvrirait la cervelle Douleurs dans l'intérieur des oreilles. Démangeaisons sur tout le corps. Du reste, aucune modification apparente dans aucun des phénomènes de la maladie.

Ces phénomènes paraissent dus au nitrate d'argent, employé sans interruption jusqu'à ce jour. On le supprime à la demande de la malade.

12 juillet 1864. — Depuis l'époque de l'observation ci-dessus, rien de bien particulier ne s'est présenté : seulement la malade s'est affaiblie progressivement ; aucun traitement spécial n'a été mis en œuvre.

Aujourd'hui on constate ce qui suit. Depuis quelque temps, la malade ne peut plus se servir de la main gauche; elle a beaucoup de peine en s'aidant des mains pour se soulever dans son lit à l'aide de la corde. Elle soulève encore la main jusqu'à la hauteur de la tête, mais n'a pas la force de prendre ou de tenir les objets. L'embarras de la parole a considérablement augmenté. Il est très-difficile de comprendre ce que dit la malade. Elle se plaint d'une douleur de tête permanente qui siége principalement à la nuque et sur le haut du crâne. Elle se plaint aussi de fourmillements insupportables dans l'épaule, d'un sentiment de traction dans le doigt annulaire de la main gauche, dans le poignet et le coude du même côté. Sa douleur en ceinture persiste avec son ancien caractère. Elle ne peut plus soulever son membre inférieur droit à plus de quelques centimètres au-dessus de son lit, le gauche ne peut plus être détaché du lit ; les mouvements des doigts des pieds sont conservés à droite, à gauche ils sont à peine sensibles ; quant aux mouvements des pieds eux-mêmes, ils n'existent plus ; les pieds sont dans l'extension sur la jambe. Il existe une extension complète des membres inférieurs ; impossible de les fléchir, surtout à gauche, au niveau du genou.

La sensibilité est intacte aux membres supérieurs et inférieurs La malade continue à aller à la selle et à uriner sans gâter. Quand elle veut boire, elle est obligée de se servir des deux mains et d'incliner fortement la tête, et encore, en raison du tremblement violent qui s'empare alors de la main, elle répand le plus souvent le liquide ; elle ne peut avaler que par gorgées, la salive passe mieux que les liquides.

24 juin 1866. — Depuis l'époque de la dernière observation il y a eu augmentation progressive de tous les symptômes, mais aucune modification fondamentale. La sensibilité des membres inférieurs, au chaud, au frais, au tact, est parfaitement conservée, le chatouillement de la plante des pieds est parfaitement senti et détermine des mouvements d'ensemble de ces deux membres.

État de la motilité des membres inférieurs.— Leur attitude est la suivante : extension générale, les pieds étendus sur les jambes et ne faisant qu'une seule ligne avec celles-ci, les pieds ont en outre une tendance à l'adduction. Quand on soulève les membres inférieurs, on les enlève tout d'une pièce et ils retombent comme par un mouvement de ressort. On éprouve une certaine difficulté à fléchir le genou ainsi que les articulations de la hanche, surtout à droite. Cependant la malade peut elle-même fléchir la cuisse sur le bassin, la jambe sur la cuisse des deux côtés, mais surtout à gauche. Il y a une tendance à l'adduction dans les articulations des hanches, et, quand on veut écarter les pieds l'un de l'autre horizontalement, on éprouve une certaine résistance et les deux membres se rapprochent comme un ressort qui se détend. Cependant la malade peut elle-même écarter ses pieds l'un de l'autre, mais les mouvements sont bornés.

Les mouvements de flexion des cuisses et des jambes que la malade fait spontanément deviennent parfois impossibles, parce qu'une grande rigidité qui dure quelquefois trois à quatre jours s'empare des membres et les

tient dans une extension complète. Cette rigidité revenant pas accès s'accompagne quelquefois de douleurs; la malade n'exécute alors que quelques légers mouvements d'adduction des pieds, de flexion et d'extension dans les orteils, mais peut vaincre la rigidité des pieds (1).

Pas de traces de tremblement dans les membres inférieurs. Elle n'est pas gâteuse, se sert du bassin elle-même, est très-constipée, ne va pas à la selle sans prendre de pilules écossaises, est souvent huit jours sans y aller.

Membres supérieurs. — Ils sont amaigris dans leur ensemble, sans prédominance de l'amaigrissement de certains muscles, sans roideur, sans modification de sensibilité dans toute leur étendue, d'une attitude naturelle. Quand la malade veut s'en servir, elle est prise d'un tremblement choréiforme qui l'empêche, par exemple, de porter un verre à la bouche sans le renverser. Elle casse fréquemment les objets dont elle se sert, elle ne porte la main à la tête qu'avec difficulté; quand elle veut s'asseoir, on remarque des mouvements choréiformes de la tête, et elle est forcée de se soulever sur les bras. De plus, il lui est impossible de s'asseoir, à proprement parler, à cause d'une roideur du bassin, sur lequel elle ne peut pas placer le thorax à angle droit. Rien de nouveau à noter quant à l'état de l'intelligence et de la parole. Elle avale difficilement, les liquides lui reviennent surtout par le nez.

8 janvier 1868. — La parole est plus embarrassée; des douleurs assez vives dans les jointures des membres, mais principalement du côté gauche, sont accusées par la malade; ces phénomènes se sont montrés à diverses reprises à partir de ce moment jusqu'à la mort.

La contracture des muscles est devenue de plus en plus marquée dans les deux jambes, à tel point que le talon était très-rapproché de la fesse.

Le 9 janvier est apparue, au-dessous et en dedans du trochanter droit, une eschare de la largeur d'une pièce de un franc.

10 janvier. — La malade se plaint surtout de ses douleurs. Pouls, 132. Ni toux ni expectoration. La figure est colorée, la respiration assez fréquente; en raison de son état il est difficile de l'ausculter ; on soupçonne une pneumonie. L'eschare du siége a fait des progrès; la malade est dans un état d'assoupissement; elle succombe le 19 janvier.

Autopsie; thorax. — Granulations tuberculeuses aux sommets des deux poumons, se présentant sous l'aspect de masses dures au toucher. Pneumonie caséeuse du poumon gauche.

Cerveau. — Injection et infiltration de la pie-mère qui s'enlève aisément des deux côtés. Lorsqu'on pratique diverses coupes sur le cerveau, on trouve la substance blanche parsemée de larges plaques grises de sclérose, plaques qui, comme coloration, se rapprochent assez de la substance grise normale. Quelques-unes de ces plaques se trouvent sur la limite de la portion blanche des circonvolutions et s'arrêtent nettement à la portion grise. Ces plaques, de même que celles de la substance blanche centrale,

(1) Réexaminée le 16 novembre 1867 : La roideur dans les articulations tibio-astragaliennes est devenue complète. Les pieds, fléchis à angles obtus sur les jambes, gardent invariablement la même position et ne peuvent être ni fléchis ni étendus. Pas de tremblement.

ont des formes et des dimensions très-variables, du volume d'une tête d'épingle, d'une lentille, etc. Certaines mesurent plusieurs centimètres de longueur. Telle est entre autres une large plaque scléreuse qui a envahi la presque totalité du septum lucidum ; telle est une autre plaque qui occupe le ventricule latéral gauche, au point que cette paroi (l'externe) est presque entièrement scléreuse.

Cervelet. — A la coupe, nombreuses plaques grises de sclérose disséminées sur la substance blanche.

Protubérance. — Sur la face antéro-inférieure, on trouve, l'une au-dessous de l'autre, et sur la ligne médiane, deux plaques de sclérose, une autre au voisinage de l'origine du pneumogastrique, puis une, plus large, au-dessus de la pyramide antérieure gauche; sur la moitié droite une plaque allongée de 6 à 7 millimètres de longueur sur 2 de large, et au-dessous, correspondant au pédoncule cérébelleux, une large plaque irrégulière, longue d'un centimètre, large de 6 millimètres environ. Sur une coupe de la protubérance, des plaques semblables.

Bulbe. — Petite plaque à l'extrémité supérieure de l'olive gauche, large plaque occupant toute la moitié supérieure de l'olive droite, une autre plus en dehors. Enfin, sur le cordon latéral droit et s'étendant sur la pyramide antérieure droite, large plaque de 2 centimètres et demi à 3 centimètres de longueur sur 5 à 6 millimètres de largeur ; de cette plaque naissaient des racines qui ont paru saines. Sur la portion lombaire de la moelle, on trouve une plaque semblable.

Toutes ces plaques, quand elles sont restées un certain temps exposées à l'air, prennent une teinte rougeâtre, semblable à la couleur de la chair de saumon.

FIN.

Paris. — Imprimerie de E. Martinet, rue Mignon, 2.